FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

73

ANNEE 1961

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Jean-Pierre, Maurice, Roger VAILLANT

né le 5 Juillet 1933, à LAONS (Eure et Loir)

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS DE DEUX CAS D'EMPHYSEME MALFORMATIF LOBAIRE GEANT DU NOURRISSON

Président : Mr. Maurice LAMY, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

1961

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1961

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Jean-Pierre, Maurice, Roger VAILLANT

né le 5 Juillet 1933, à LAONS (Eure et Loir)

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS DE DEUX CAS D'EMPHYSEME MALFORMATIF LOBAIRE GEANT DU NOURRISSON

Président : Mr. Maurice LAMY, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

210/62

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

18-1-60

18-1-60

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillain (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis, Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN . . . . . Léon **BINET.**
Membre de l'Institut

ASSESSEUR. . . . . . Jean **VERNE.**

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
» (Prof[r] à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M. F.)
» » (Prof[r] à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
» » (Prof[r] à titre personnel)	BOURLIÈRE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales — Cochin	QUÉNU (J.)
Cliniques chirurgicales — Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales — Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Cliniques chirurgicales — Salpêtrière	MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÉVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales — Boucicaut	LENÈGRE (J.)
Cliniques médicales — Broussais	SOULIÉ (P.)
Cliniques médicales — Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales — Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Cliniques médicales — Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales — St-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hotel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Laribolsière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Laribolsière)	SÈZE (S. de)
Histologie	VERNE (J.)

	MM.
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
— — (Prof[r] à titre personnel)	DEPARIS (M.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIÉDELIÈVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
» (Prof[r] à titre personnel)	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	BINET (L.)
» (Prof[r] à titre personnel)	BARGETON (D.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
» » (Prof[r] à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	LÉGER (L.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. BUSSER (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	NÉVOT (A.) pr. s. ch. BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLONOSKI (J.), m. conf.
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Cancérologie	DENOIX (P.) MATHE (G.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.), pr. s. ch.
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	CORNET (A).
Hygiène	BOYER (J.), pr. s. ch. CORRE-HURST (Mme L.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) SARAUX (H.)
Orthopédie	JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.), pr. s. ch. CHABAUD (A.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURENCE (G.) agr. pér. LORTAT-JACOB (J.-L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) MAURICE (J.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.), m. conf. CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) NICK (J.) PERRISSOT (H.) m. conf. ROYER (P.) WOLFROMM (R.)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.) MANDE (R.) KOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	PARROT (J.), pr. s. ch. DEJOURS (P.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch. KELLERSHOHN

	MM.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHÉ (D.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNÉA (P.) CHAPUT (Mme A.), m.c. agr GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.)
Urologie	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMELINE (A), pr. s. ch. HUGUIER (J.) OLIVIER (C.) PADOVANI (P.) POILLEUX (F.) ROUX (M.) VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	BOUDIN (G.) CONTE (M.) DOMART (A.) PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.) TURIAF (J.)

	MM.
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) LEPAGE (F.) MAYER (M.) RAVINA (J.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)
Médecine légale	GAULTIER

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Biochimie médicale	ETTORI (J.) Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H.), Mlle CHAINTREUIL (G.), Mlle HURÉ (A.)
Conservateur en Chef	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), GOICHON (A-M.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.,), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions emises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considerées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

- A ma femme et à ma fille

- A mon père le Docteur G. VAILLANT

Médecin à Evreux

- A toute ma famille

- A mes beaux parents Madame et Monsieur P. LE COULANT

Professeur à la Faculté de Bordeaux

Dermato venerologiste des Hopitaux de Bordeaux

En témoignage de ma profonde affection.

A notre Maitre Monsieur le Professeur Maurice LAMY

Officier de la Légion d'Honneur

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Qui nous a fait le grand honneur de
bien vouloir accepter la présidence
de cette Thèse

Hommages respectueux.

A mon Maitre, Monsieur le Docteur Marcel AUSSANNAIRE

- Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris
- Médecin des Hôpitaux de Paris

Qui m'a inspiré le sujet de cette Thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de toute ma gratitude pour l'accueil qu'il m'a réservé dans son service et pour l'enseignement et les conseils qu'il m'a généreusement prodigués.

A mes maitres d'externat dans les Hopitaux de Paris

- Monsieur le Docteur BENDA
- Monsieur le Professeur BROCQ
- Monsieur le Professeur FEVRE
- Monsieur le Docteur VIGNALON
- Monsieur le Docteur WORMS
- Monsieur le Docteur DUPUY
- Monsieur le Professeur LENEGRE
- Monsieur le Professeur Agrégé AUSSANNAIRE
- Monsieur le Professeur LAMY
- Monsieur le Docteur LANVIN

I N T R O D U C T I O N

A propos de deux cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson, l'un observé dans les services du Professeur Agrégé AUSSANNAIRE et du Docteur GERBEAUX, l'autre dans le service du Professeur FEVRE que nous remercions d'avoir bien voulu nous autoriser à en faire état, nous avons été amenés à revoir cette question de :

" l'emphysème lobaire géant du nourrisson ".

Après avoir défini la maladie, et l'avoir située dans le cadre des malformations aériennes géantes dyspneisantes de l'enfant, nous rapporterons les deux cas observés.

Après un rappel historique, nous étudierons ses principales caractéristiques cliniques, radiologiques, évolutives et thérapeutiques. Puis l'étude anatomo-pathologique de la maladie nous amènera à envisager son étiologie et les différentes hypothèses pathogéniques proposées. Enfin, nous résumerons en un tableau récapitulatif les 107 cas retrouvés dans la littérature.

CHAPITRE I

DEFINITION

La pratique de plus en plus courante des examens radiologiques chez l'enfant a mis en évidence la relative fréquence des images d'hyperclarté thoracique. Celles-ci sont extrêmement diverses : diffuses ou localisées, unies ou bilatérales. Elles s'accompagnent, par ailleurs, d'un contexte clinique également très varié.

Il s'individualise toutefois un syndrome radioclinique bien particulier associant :

- d'une part : un syndrome dyspneisant, le plus souvent très marqué et réalisant parfois une véritable " détresse respiratoire ".

- d'autre part : une image radiologique d'hyperclarté thoracique unilatérale : très souvent " géante " et donnant alors l'aspect d'un champ pulmonaire deshabité avec

refoulement du médiastin du côté opposé, plus rarement localisée et semblant alors limitée à un lobe pulmonaire.

- Ce syndrome, dont l'individualité clinique et radiologique est pourtant remarquable, est en réalité le dénominateur commun de plusieurs affections que nous allons tenter de démembrer pour situer la place exacte de " l'Emphysème Lobaire Géant " dans le cadre qu'il représente.

Ne considérons tout d'abord que le premier âge.

Eliminons ensuite : les troubles de ventilation de cause acquise tels que :

- la présence de corps étranger bronchique
- L'inflammation localisée de la muqueuse bronchique qu'elle soit primitive ou secondaire à une compression par une adénopathie trachéobronchique et qui réalise un emphysème d'origine obstructive.
- Eliminons également les cavités géantes tuberculeuses ou suppuratives qui sont d'ailleurs rarissismes à cette période de la vie.

Dès lors, nous trouvons quatre groupes différents d'affections à l'origine du syndrome précédemment décrit. Ce sont :

= les " pneumatocoeles " ou bulles post infectieuses géantes staphylococciques, post-pneumoniques, ou d'autre origine infectieuse.

= les kystes géants dysembryoplasiques à revêtement bronchique

= les emphysèmes malformatifs avec deux modalités
l'une fréquente :"l'emphysème lobaire géant "
l'autre rare : l'emphysème cavitaire ou bulleux géant.

= Enfin les aspects pédiculés des formations précédentes kystes ou bulles, mis en évidence depuis la pratique courante du traitement chirurgical.

LES EMPHYSEMES MALFORMATIFS

- Ils répondent à la définition classique de " l'emphysème " établie par LAENNEC puis reprise en 1890 par LETULLE et BORD :

" L'emphysème, maladie de la paroi alvéolaire caractérisée par la distension anormale, accessive et permanente des alvéoles, a pour substratum lésionnel, l'atrophie mutilante, l'amincissement des cloisons alvéolaires et des fibres élastiques, la lyse des éléments constitutifs de l'organicité pulmonaire, et le grand trouble réalisé est caractérisé par

la perte de l'élasticité et de la rétractibilité normales ".

- Quels sont maintenant les caractères qui font de l'emphysème malformatif une véritable entité anatomo radio-clinique. Ce sont :

- sur le plan clinique :

- l'apparition des symptomes à la période néo-natale ou au premier âge.

- l'évolution fatale en l'absence de traitement chirurgical et à l'opposé la guérison quasi régulière de l'enfant par une thérapeutique d'excérèse.

- l'origine malformative de la maladie, déjà évoquée par son apparition précoce, soupçonnée devant l'absence d'étiologie acquise, et confirmée dans la moitié des cas environ par la découverte d'une malformation.

- sur le plan radiologique :

- l'hyperclarté " pseudo-cavitaire ", qui donne le plus souvent l'image d'un hémithorax déshabité, n'est pas absolue, et un examen attentif des clichés

doit permettre de reconnaitre l'existence d'une trame bronchovasculaire sous forme de fines trabéculations.

- sur le plan anatomique :

- Le caractère localisé de l'atteinte pulmonaire. Le processus lésionnel touche électivement un lobe, rarement plusieurs, parfois un ou plusieurs segments.

- Le caractère diffus de l'atteinte lobaire. La distension alvéolaire intéresse de façon absolument diffuse et presque uniforme la totalité du lobe intéressé.

- Enfin l'opposition entre l'aspect de distension anormale des alvéoles et l'extrême rareté des ruptures alvéolaires.
Ce dernier caractère anatomique a permis de distinguer deux modalités des emphysèmes malformatifs.

. dans l'une , la distension alvéolaire limite de multiples et minuscules cavités, dilatées de façon presque uniforme, limitées par des parois alvéolaires amincies, étirées, mais non rompues. Cet

aspect répond à

" L'emphysème malformatif lobaire géant "

. dans l'autre, beaucoup plus rare, la distension et l'atrophie des parois alvéolaires ont abouti à leur rupture, donnant naissance à des cavités bulleuses plus ou moins volumineuses selon le nombre d'alvéoles rompues. On parle alors " d'emphysème malformatif géant bulleux ".

- En fait, il semble bien que ces deux aspects ne soient que deux stades évolutifs du même processus dégénératif comme en témoignent les formes de passage retrouvées dans la littérature. Notre observation (I) est précisément une forme de transition entre ces deux aspects.

L'observation (2) est au contraire une forme typique d'emphysème malformatif lobaire géant.

C H A P I T R E I I

O B S E R V A T I O N I

ANTECIDENTS

L'enfant NOEL VA ... est né le 26.I2.I959.

La grossesse ... avait été strictement normale, sans aucun incident ni maladie infectieuse, sans aucune thérapeutique hormonale.

L'accouchement ... (à la maternité de Port Royal) s'effectua normalement à 8 mois et demi. L'enfant cria et respira aussitôt, ne fut jamais cyanosé. Il n'y eut ni réanimation, ni oxygénothérapie. Le poids de naissance était de 2970 grs pour une taille de 48 cm.

Les parents de l'enfant sont jeunes et en bonne santé. Il a trois frères et deux soeurs également bien portants. Un frère est décédé à l'âge de trois mois, le diagnostic porté fut celui de " toxicose ".

PREMIER SEJOUR DANS LE SERVICE DU PROFESSEUR AGREGE AUSSANNAIRE

L'enfant âgé de 7 jours, entre dans le service le 2.I.1960 adressé par son médecin traitant pour un syndrome de deshydratation aigu avec chute pondérale de 600 grs en 48 heures, diarrhée profuse, vomissements verdâtres, signes cliniques de deshydratation, notamment un chevauchement des os du crâne.

Cet état neurotoxique fut rapporté à une infection intestinale à colibacilles pathogènes : III B_4 et traité par rehydratation : sérum physiologique en perfusion sous cutanée, et antibiothérapie : Pénicilline - Néomycine et Colimycine.

L'évolution fut rapidement favorable et l'enfant quitta le service le 26.I.1960, en parfait état, et s'alimentant normalement.

Une particularité importante est à noter :

L'enfant ne présentait aucun signe clinique broncho-pulmonaire: aucun signe fonctionnel respiratoire ne fut signalé, et l'examen clinique pulmonaire fut strictement normal.

Une radiographie pulmonaire pratiquée le 27.I.1960 montrera l'existence d'une base droite légèrement plus claire.

DEUXIEME SEJOUR DANS LE SERVICE DU PROFESSEUR AGREGE AUSSANNAIRE

L'enfant rentre dans le service le 26 Mars I960 pour toux quinteuse, dyspnéisante et arrêt du développement pondéral. Il est alors âgé de 3 mois.

EVOLUTION DEPUIS LE PRECEDENT SEJOUR

- L'enfant était apparemment bien portant, sa courbe pondérale était satisfaisante. Il ne présentait ni trouble digestif ni trouble respiratoire.

- C'est au début du mois de Mars I960 qu'apparurent les premiers signes fonctionnels pulmonaires : il s'agissait de toux sèche, quinteuse survenant par accès déclenchés, semble t-il, par les pleurs et s'accompagnant de polypnée, de suffocation avec aspect congestif de la face.

- Parallèlement, l'alimentation devenait de plus en plus difficile et la courbe de poids ne s'élevait que de IO à 20 gr par semaine.

- Un traitement symptomatique prescrit par le médecin traitant resta sans effet.

SIGNES GENERAUX

Cet enfant de 3 mois pèse 4.I00 gr et mesure 54 cm. En dépit de l'insuffisance pondérale, on ne peut parler de développement anormal compte tenu de l'épisode initial de toxicose. Il est normalement coloré. La température est strictement normale.

LES SIGNES FONCTIONNELS contrastent par leur intensité.

. Il existe une polypnée permanente dont la fréquence est d'environ 60 respirations par minute. Mais il n'y a ni toux, ni wheezing, ni cyanose associés.

. Sur ce fond de dyspnée continue se greffent, en moyenne par jour, deux à trois paroxysmes impressionnants avec une polypnée qui s'accentue à 80 respirations/minute, une toux quinteuse et une cyanose de la face. Ces accès diminuèrent de fréquence et d'intensité dès l'institution d'un traitement : Gardénal - Phénergan.

A L'EXAMEN

. l'inspection ne révèle : ni déformation thoracique, ni asymétrie de la cinématique respiratoire, ni pincement ou voussure intercostale. Par contre, il existe un tirage costal inférieur, bilatéral et symétrique.

. La percussion révèle l'hypersonorité diffuse de tout l'hémithorax droit. La sonorité est au contraire normale à gauche.

. A l'auscultation : le murmure vésiculaire est considérablement diminué au niveau de tout le champ pulmonaire droit. Par contre il est parfaitement conservé à gauche. Il n'est perçu ni souffle, ni râle. Les bruits du coeur sont normaux, mais leur maximum d'intensité semble déplacé vers la gauche.

. Le reste de l'examen clinique est par ailleurs normal. L'appétit est conservé, mais l'enfant a tendance à fractionner ses repas. Sa courbe de poids est régulièrement ascendante. Les selles sont normales, il n'y a jamais eu de vomissement. L'abdomen est souple, sans hypertrophie hépatique ni splénique. Il n'existe aucun signe neurologique. Le buccopharynx et les tympans sont normaux. Il n'est constaté ni adénopathie, ni lésion cutanée.

. Par ailleurs : la cuti est négative
les urines sont normales
les examens sérologiques sont négatifs
le prélèvement de gorge, la coproculture
ne montrent l'existence d'aucun germe
Le culot urinaire est normal
La numération formule sanguine est la suivante :

G.R. : 4.250.000

hb : 90 %

G.B. : I3.000

Polynucléaires Neutrophiles : 23,5 %

Eosinophiles : I,5 %

Lymphocytes : 72 %

Mononucléaires : 3 %

RADIOGRAPHIE

• Sur le cliché standard de face

- Il existe une hyperclarté diffuse considérable de tout le champ pulmonaire droit. Toutefois la présence d'une trame bronchovasculaire est indiscutable.

- L'hémicoupole diaphragmatique droite est abaissée et l'ombre cardiaque est refoulée vers la gauche.

- Le champ pulmonaire gauche par contraste parait opaque et de proportions réduites. Il n'est pas noté cependant d'image pathologique à son niveau.

- Par ailleurs : - les côtes sont horizontales
- il n'y a pas d'image ganglionnaire anormale

ni d'image de corps étranger

- l'ombre cardiaque, si elle est déviée vers la gauche, garde des dimensions normales.

. Les clichés de profil confirment l'énorme distension parenchymateuse droite, en montrant l'augmentation de l'hyperclarté des espaces prévertébral et rétrosternal.

. Les tomographies confirment, elles aussi, l'existence d'un emphysème considérable qui envahit tout le champ droit et déborde la ligne médiane, refoulant les organes adjacents. Mais elles ne permettent pas de désigner une quelconque localisation.

DIAGNOSTIC ET EXAMENS COMPLEMENTAIRES

. Plusieurs diagnostics évoqués sont éliminés :

- celui de " kyste géant dysembryoplasique " ... devant l'existence d'une trame parenchymateuse à la radiographie.

- celui de " herniecolique à travers le diaphragme " ... par l'absence d'ectopie colique au lavement baryté.

- de même, un test à la sueur normal, et un examen clinique des selles normal, élimine l'hypothèse d'une ' forme à début pulmonaire de mucoviscidose ".

. En réalité trois diagnostics sont discutés :

I / Celui de " pneumatocoele ou bulles post infectieuses géantes " qu'il faudrait alors rattacher à l'épisode initial infectieux de toxicose du mois de Janvier. Mais plusieurs arguments sont à l'encontre de ce diagnostic : l'absence absolue de fièvre, l'hyperleucocytose très modérée, et la briéveté du traitement antibiotique : le processus infectieux aurait été arrêté par seulement 5 millions d'unités de Pénicilline.

2 / Celui d'emphysème pulmonaire obstructif : dans ce cas, la bronchoscopie devrait révéler la nature de l'obstruction bronchique : corps étranger, ou compression extrinsèque.

3 / Enfin, celui d'emphysème pulmonaire malformatif. Deux arguments sont en faveur de ce diagnostic :

- La radiographie pulmonaire pratiquée à l'âge de 27 jours montre déjà un aspect emphysémateux de la base droite.

- Sur une radiographie, l'image de bulle peut être évoquée, bien qu'elle ne soit plus retrouvée sur les clichés suivants. Cette même radiographie montre par ailleurs une légère grisaille du sommet droit pouvant évoquer une condensation parenchymateuse à ce niveau.

. Deux examens complémentaires pratiqués dans le service du

Docteur GERBEAUX à Brévannes, où l'enfant entre le I2 Avril I960 vont confirmer ce diagnostic :

- une bronchoscopie montre l'existence d'une bronchite hypertrophique diffuse, mais surtout l'absence de compression ou de malformation bronchique, et l'absence de corps étranger.

- La bronchographie lipodolée est très évocatrice d'un emphysème malformatif lobaire : " toutes les bronches sont opacifiées mais elles sont grêles et leur topographie est modifiée : les bronches de division de la lobaire supérieure droite sont tassées. La Nelson droite est déviée en haut et à gauche. Par contre les branches de division de la lobaire inférieure droite occupent un territoire plus étendu que normalement.

Ainsi, cliniquement et radiologiquement, le diagnostic d'emphysème malformatif géant est-il posé. La localisation lobaire inférieure et peut-être moyenne n'est cependant pas formelle.

L'enfant est transféré dans le service du Professeur MATHEY à l'Hopital Laënnec et le Docteur BINET J.P. pratique une lobectomie inférieure droite le 27 Avril 1960 dont voici le compte rendu opératoire :

" - Le début de l'anesthésie est délicat à cause du gonflement net et progressif du thorax droit qui s'insuffle lors des pressions de l'anesthesiste.

- Thoracotomie par le 5ème espace.

- Ouverture de la plèvre.

- Enorme lobe inférieur, parsemé de bulles d'emphysème, et qui comprime les lobes supérieur et moyen accolés l'un contre l'autre.

- Dissection de la scissure.

- Ligature des artères basales et de l'artère Nelsonienne

ligature de la veine pulmonaire inférieure.

- Section de la bronche qui semble normale à la palpation, pas d'adénopathie ni de tumeur au contact. Elle est suturée au catgut et en deux tranches : a) basale

b) Nelson.

- Dès la lobectomie faite, lobe moyen et lobe supérieur, séparés par une scissure incomplète, se gonflent et occupent une grande partie de la cavité thoracique.

- 2 drains

fermeture habituelle

- Cinéma per opératoire.

LES SUITES POST OPERATOIRES ET LA CONVALESCENCE

Ont été satisfaisantes, avec une bonne réexpansion pulmonaire. A noter que le lendemain de l'intervention, l'enfant a vomi un liquide brunâtre en assez grande abondance : il semble s'agir de sang dégluti.

Les drains sont retirés au bout de 48 heures.

L'enfant quitte le service du Professeur MATHEY le 7 Mai I960 et entre en convalescence dans le service du Docteur GERBEAUX, à Brévannes.

Dès lors, l'enfant est en bon état général, sa respiration est absolument normale, il n'y a pas de déformation thoracique. Par ailleurs le développement staturo pondéral est satisfaisant, du point de vue radiologique : la réexpansion pulmonaire s'est effectuée très rapidement et l'enfant a maintenant une image pulmonaire normale.

L'EXAMEN ANATOMO PATHOLOGIQUE fut effectué par le Docteur NEZELOFF et le Docteur HABIB.

. Examen macroscopique

" Lobe pulmonaire emphysémateux avec présence de bulles périphériques de taille très variable.

A la Coupe : la tranche de section montre de multiples cavités aréolaires, de taille extrêmement variable, séparées par des minces lamelles de tissu pulmonaire. L'intérieur de ces cavités est souvent traversé par de minces filaments qui tantôt le cloisonnent, tantôt comportent une extrêmité libre.

Macroscopiquement le cartilage de la bronche souche parait normal.

. Histopathologie

- Les différents fragments de parenchyme pulmonaire examinés présentent sensiblement le même aspect : il s'agit de multiples distensions des cavités aériennes, de taille variable. Les bulles semblent correspondre à un grand nombre d'alvéoles dont les parois intermédiaires auraient disparu. A la périphérie de ces bulles d'emphysème, il existe souvent un liseré hémorragique et la paroi, qui n'est nulle part revêtue d'épithélium, est légèrement épaissie; épaississement qui semble correspondre à la condensation des parois des alvéoles pulmonaires disparus.

- En dehors des bulles d'emphysème, le parenchyme pulmonaire est relativement peu remanié : il existe quelques lésions d'alvéolite catarrhale et hémorragique, et de très rares plages d'atélectasie avec revêtement cubique des parois alvéolaires. Mais dans l'ensemble ces lésions sont discrètes.

- S'il est noté un amaincissement considérable des parois inter-alvéolaires dont certaines sont rompues, il n'y a cependant aucune altération, ni des fibres conjonctives ni des fibres élastiques qui sont simplement étirées et amincies.

- Les axes bronchovasculaires : sont partout parfaitement bien conservés, même à l'intérieur des bulles ce qui explique les filaments cloisonnant ces cavités macroscopiquement.

- De nombreux prélèvements et des coupes en série ont été effectuées au niveau de la bronche souche et de ses bronches de division :

- Leur épithélium est partout normal
- Leur paroi, et en particulier leur armature cartilagineuse ne présente aucune altération morphologique.
- Il n'a été noté aucune obstruction sur les différentes coupes effectuées au niveau du hile bronchique.

EN CONCLUSION

I°) L'aspect de ces cavités bulleuses, parait lié à une confluence pluri-alvéolaire avec résorption des parois, ce qui correspond aux lésions décrites dans l'emphysème vésiculaire.

2°) Il n'a été constaté aucune anomalie cartilagineuse au niveau des fragments bronchiques examinés.

RESUME DE L'OBSERVATION

- Il s'agit d'un emphysème malformatif géant du lobe inférieur droit, dont les premiers signes furent radiologiques : avec une image d'hyperclarté de la base droite constatée à l'âge de 27 jours, les signes fonctionnels n'apparaissant qu'au troisième mois.

- Le diagnostic clinique et radiologique fut celui d'emphysème malformatif; la localisation lobaire inférieure droite, soupçonnée par la bronchographie lipiodolée fut confirmée à l'intervention.

- La lobectomie assura à l'enfant une guérison rapide et complète, sans aucune séquelle.

- L'anatomo pathologie confirma le diagnostic, montrant des lésions caractéristiques d'emphysème vésiculaire. L'aspect bulleux observé macroscopiquement n'étant que le résultat de la rupture des alvéoles anormalement distendus.

Enfin aucune étiologie ne fut retrouvée, les cartilages bronchiques notamment étant normaux.

OBSERVATION 2

ANTECEDENTS

L'enfant RI ... Jean Paul est né le 3 Mai 1960.

- La grossesse de cet enfant fut tout à fait normale.

- L'accouchement s'effectua normalement, trois semaines après le terme prévu. L'enfant cria et respira aussitôt mais il était légèrement cyanosé. Toutefois, après deux heures d'oxygénothérapie il avait retrouvé une coloration normale. Le poids de naissance était de 4330 grs.

- Les parents de l'enfant sont en bonne santé, ils ont trois autres enfants également bien portant.

HISTOIRE

Les premiers signes fonctionnels respiratoires apparurent

dès les premiers jours où la mère remarqua que son enfant " était essoufflé après avoir pris ses biberons ". L'alimentation s'effectuait cependant normalement et, en dehors des repas, la respiration était facile.

A l'âge de I5 jours : la gène respiratoire s'accentua brusquement, l'enfant était " essoufflé " en permanence avec des accès de polypnée extrêmement rapide et de cyanose impressionnante.

A l'âge de I7 jours l'enfant était admis dans le service du Docteur DELAITRE à Angers, où l'on note :

. des signes fonctionnels intenses : dyspnée et cyanose permanentes qui s'exacerbent en paroxysmes déclenchés très facilement, par les repas, la toilette, les pleurs de l'enfant.

. mais aussi un retentissement marqué sur l'état général : l'enfant est fatigué, hypotonique, par contre il est strictement apyrétique.

. L'examen révèle :
  - morphologiquement, l'existence d'un thorax allongé avec une voussure de la région sternale.
  - La sonorité est normale et symétrique, sans différence de tonalité d'un hémithorax à l'autre.
  - A l'auscultation il existe quelques râles fins disséminés

dans les deux champs avec une diminution du murmure vésiculaire à droite, mais pas d'abolition véritable.

- Le reste de l'examen est absolument négatif hormis une tachycardie importante mais isolée.

. Une radiographie pulmonaire

- montre l'existence d'une hyperclarté homogène diffuse de tout le champ pulmonaire droit, qui n'est cependant pas deshabité puisque l'on remarque, dès ce premier cliché, la présence d'une fine trame parenchymateuse et broncho-vasculaire.
- Par ailleurs la coupole diaphragmatique droite est abaissée, l'ombre cardiaque est déviée vers la gauche. Par contraste le champ pulmonaire gauche parait dense et opaque.
- Une particularité enfin ; il existe une image de trait de fracture de la clavicule droite.

. D'autres examens complémentaires sont pratiqués :

- une ponction lombaire ramène un L.C.R. normal.
- une numération formule sanguine est également normale.

. Un traitement est institué (oxygénothérapie sous tente discontinue, sédatifs, Digitaline) qui n'améliore l'enfant en aucune façon. La dyspnée reste intense, même en dehors des paroxysmes, et les radiographies pulmonaires, pratiquées régulièrement tous les trois jours montrent une remarquable stabilité de l'image précédemment décrite.

. A l'âge de un mois, l'état de l'enfant s'améliore sensiblement, bien qu'aucune thérapeutique particulière n'ait été instituée. La dyspnée est moins intense, les paroxysmes moins fréquents permettant à l'enfant de s'alimenter normalement. La courbe pondérale s'élève, son état général s'améliore. Par contre les radiographies restent inchangées.

. Le diagnostic posé est celui d'emphysème, sans que l'on puisse en préciser la nature obstructive acquise ou malformative.

L'enfant est transféré à Paris, à l'Hopital des Enfants Malades où il est admis le 26 Juin I960 dans le service du Professeur CATHALA.

Le voyage aggrave considérablement l'état de l'enfant. La dyspnée et la cyanose sont impressionnantes et devant cette " détresse respiratoire " il est décidé, dès l'arrivée de l'enfant, de pratiquer une décompression : on effectue à la seringue une soustraction d'environ I00 cm3 d'air, à laquelle on adjoint : oxygénothérapie continue sous tente et analeptiques cardio-respiratoires. Le lendemain, l'état de l'enfant s'est sensiblement amélioré, il est immédiatement transféré dans le service de chirurgie du Professeur FEVRE où le Docteur BINET J.P. pratique une thoracotomie.

COMPTE RENDU OPERATOIRE

De l'intervention pratiquée le 27 Juin I960 par le Docteur BINET J.P... Docteur FREDET anesthésiste.

- Thoracotomie intercostale droite par le 5ème espace. Plèvre libre. Découverte d'un emphysème lobaire géant typique. Enorme lobe supérieur. Lobes moyen et inférieur complètement tassés, très difficiles à voir.

- Lobectomie supérieure droite dans le sens artère - bronche - veine.

- On ne découvre rien qui semble pathologique au niveau de la bronche.

- Dès l'ablation du lobe malade, réexpansion très importante des deux autres lobes qui réoccupent presque la totalité de la cavité thoracique.

- Fermeture sur deux drains
  Radiocinéma.

SUITES POST-OPERATOIRES

. Sur le plan fonctionnel, l'amélioration est immédiate et considérable : l'enfant respire normalement, la cyanose a totalement disparu.

. Mais la réexpansion pulmonaire n'est pas absolument totale et, le deuxième jour suivant l'intervention, apparait une fièvre désarticulée, une hyperleucocytose à polynucléose tandis que la radiographie montre l'existence d'une poche pleurale à niveau liquide. Après traitement antibiotique (Polymyxine Auréomycine) par voie générale, et mise en place d'un drain pleural qui évacue une grande quantité de liquide purulent et permet un traitement local

par lavage au sérum physiologique et instillation de Polymyxine, cette poche pleurale diminue progressivement de volume et au bout de dix jours de traitement la réexpansion pulmonaire est complète.

ACTUELLEMENT

L'enfant est en bon état général, il ne présente aucun trouble respiratoire. Son développement staturo pondéral et psycho-moteur est quasi normal.

A la radiographie pulmonaire : il persiste une légère opacité de la base droite de pachypleurite. Par ailleurs, l'enfant conserve la légère déformation thoracique avec voussure antérieure sternale constatée avant l'intervention.

L'EXAMEN ANATOMO PATHOLOGIQUE

L'examen anatomo-pathologique fut effectué par le Professeur Agrégé NEZELOFF dont voici le compte rendu :

- " L'examen macroscopique concerne un lobe supérieur droit emphysémateux semé de taches hémorragiques. A la coupe cet emphysème parait inégalement réparti et interessé essentiellement les secteurs apicaux et dorsaux, alors que les segments ventraux paraissent être le siège d'un infarcissement hémorragique.

Le pédicule bronchique est extrêmement court et n'a pu donner lieu à un prélèvement direct. Les axes bronchiques ont été débités le long des bronches apicale, ventrale et dorsale. Trois coupes séparées ont ainsi pu être exécutées.

- L'étude histologique montre les lésions suivantes :

1°/ Un emphysème vésiculaire de morphologie habituelle et non compliqué de ruptures parenchymateuses.

2°/ des foyers d'infarcissement diffus, présents surtout au niveau du segment ventral de ce lobe supérieur

3°/ des modifications bronchiques : qui touchent exclusivement l'armature cartilagineuse. Ces modifications sont évidentes et frappantes sur les bronches dorsales. Présentes, mais moins marquées sur les bronches ventrales. Apparemment absentes sur les bronches apicales.

- Ces modifications consistent en une fragmentation des arcs cartilagineux une faible épaisseur et une diminution de l'affinité tinctoriale de la substance fondamentale par la leuco-fuschine de Hotchkiss.

CONCLUSIONS :

Emphysème lobaire supérieur droit avec présence d'altérations

cartilagineuses bronchiques touchant les bronches segmentaires dorsales et apicales. "

RESUME DE L'OBSERVATION

Il s'agit d'un cas d'emphysème malformatif géant du lobe supérieur droit plus typique que celui de l'observation (I) :

- par sa localisation.

- par la date très précoce d'apparition des signes fonctionnels, par leur intensité progressive réalisant finalement une véritable détresse respiratoire qui a fait pratiquer une décompression d'air à la seringue.

- La lobectomie assura, là aussi, la guérison de l'enfant après un épisode de suppuration pleurale.

- L'anatomo pathologie enfin, montre d'une part des lésions typiques d'emphysème vésiculaire sans rupture des alvéoles distendus. D'autre part retrouve une étiologie malformative sous forme d'altérations de l'armature cartilagineuse bronchique.

CHAPITRE III

HISTORIQUE

Une brève historique des cavités aériennes pulmonaires de l'enfant permettra de mieux comprendre comment l'emphysème lobaire géant et de nombreuses affections similaires se sont peu à peu individualisées.

- On ne distinguait, à l'époque de FONTANUS I638 et de BARTOLINUS I687, que deux grandes causes de cavités géantes :

- les pneumothorax et
- les kystes gazeux du poumon.

- Au I9ème siècle : H. MEYER I859, KESSIER I856 et en France BALZER et GRANDHOMME I886, COUVELAIRE I904 décrivent les différentes formes anatomiques de kystes congénitaux, tandis que STOERCK en Allemagne I897 et BORD en France I890, élaborent plusieurs théories pathogéniques.

L'ère moderne voit finalement l'individualisation des différentes affections.

. KOENTZ I925, MILLER I926, et en France RIBADEAU - DUMAS I932 SERGENT et KOURILISKY I936, étudient plus particulièrement les " kystes aériens dysembryoplasiques à revêtement bronchique ".

. Les emphysèmes bulleux post infectieux, baptisés " pneumatocoeles " sont étudiés par DUKEN I927, PIERCE et DIRSKE I937. En France, le professeur DEBRE et ses élèves consacrent d'importantes études à ces " bulles d'emphysème régressives ".

. Parallèlement l'emphysème bulleux dans sa modalité obstructive acquise est à son tour démembré grâce aux travaux du Professeur DEBRE, LAMY, MIGNON I938 qui font une remarquable mise au point sur " l'emphysème pulmonaire par obstruction bronchique ", et en I939 inspirent à KAPLAN le sujet de sa Thèse.

. C'est à cette même époque que paraissent les premières observations d'emphysème géant malformatif. Elles sont, nous le verrons, l'apanage des auteurs Anglo-Saxons.

- . L'ère chirurgicale est inaugurée chez l'adulte en I939 par CHURCHILL et BROWN qui réalisent la première pneumonectomie, et chez l'enfant en I939 également par OVERSTREET qui pratique la première exérèse de formation kystique; La chirurgie fait découvrir les formations bulleuses et kystiques pédiculées.

- Enfin depuis la découverte des antibiotiques, deux nouvelles affections sont individualisées : les cavités épithélialisées séquelles d'abcès et " la pneumopathie bulleuse extensive sub-aigue " décrite en I952 par le Professeur DEBRE et J. MARIE.

HISTORIQUE DE L'EMPHYSEME LOBAIRE GEANT

I°) Les observations anciennes de BARTOLINUS I687, MEYER I859 et WETHERED I897, n'offrent pas des garanties anatomo-pathologiques suffisantes pour que l'on puisse affirmer qu'il s'agissait bien d'emphysème lobaire géant.

2°) La première observation, complète et détaillée, est celle de PEELER et PHILIPE en I922 : il s'agissait d'un nourrisson décédé à l'âge de deux mois dans un véritable tableau asphyxique, et chez qui l'autopsie révèla l'existence d'un énorme lobe supérieur gauche, emphysémateux, de consistance spongieuse avec à son origine un rétrécissement de la bronche lobaire supérieure gauche que la bronchoscopie avait décelé antérieurement. Puis les observations se succèdent, émanant toutes d'auteurs anglo-saxons. Il ne s'agit à cette époque que de cas isolés, traités médicalement et dont l'évolution est toujours fatale. Tels les cas publiés par MIXTER et CLIFFORD en I929. NELSON R L en I932. ROYES en I938. OVERSTREET en I939. FERGUSSON et NEUHAUSER rapportent deux cas en I944.

3°) La première lobectomie effectuée chez l'enfant en I943, par BAILEY inaugure l'ère chirurgicale. Il s'agissait toutefois d'une lobectomie moyenne et supérieure droite pour des" kystes ballons " de ces deux lobes. Les premiers cas d'exérèse pour emphysème lobaire géant pratiquée avec succès sont rapportés en I945 par GROSS et LEWIS et en I949 par LEAHY et BUTSH.

Dès lors, les observations se font plus nombreuses, chaque auteur publiant plusieurs cas : tels

ROBERTSON et STEWARD	: 5 cas en I95I
FISHER, POTTS et HOLINGER	: 5 cas en I952
SHAW	: 2 cas en I952
SLOAN	: 4 cas en I953
CAFFEY	: 3 cas en I953
NELSON T.Y. et REYE	: 6 cas en I954

4°) La première observation française est celle de GIRAUD en I950, il s'agissait d'un emphysème géant du lobe supérieur gauche, traité chirurgicalement avec succès par METRAS. L'année suivante, le Professeur JULIEN MARIE observe un cas d'emphysème lobaire géant supérieur gauche, dû à une dystrophie du tissu élastique du parenchyme pulmonaire et donne à cette maladie le nom de " méga-alveolose lobaire ". A cette date : I95I, les observations se multiplient : JEUNE, DAUMET et LE MELIETIER, puis RAZEMON et BRETON I952, FONTAN et VERGER I953. En I954 le Professeur DEBRE et SEMELAIGNE inspirent la thèse de GUIVARCH qui fait la première synthèse de la question, avec étude analytique des 33 cas publiés à cette date. BAILLY en I956 retrouve

60 cas dans la littérature. En 1958, le Professeur JOSEPH et NEZELOFF étudient plus particulièrement l'aspect anatomo pathogénique de la maladie tandis que le Professeur MATHEY, BINET J.P. font avec SANTY, la mise au point de son traitement chirurgical.

C H A P I T R E I V

ASPECTS CLINIQUES DE LA MALADIE

I - SIGNES CLINIQUES ET PARACLINIQUES

I) LES ANTECEDENTS

L'interrogatoire ne révèle presque jamais l'existence d'antécédents familiaux. Dans les 107 observations d'emphysème lobaire géant que nous avons étudiées, nous n'avons relevé cette notion que 4 fois : il s'agissait dans l'observation d'OVERSTREET d'une syphilis secondaire maternelle; d'une allergie saisonnière paternelle dans l'observation 2 de SLOAN; de la notion d'asthme familial dans le cas rapporté par WILLIAMS. Plus intéressantes à ce sujet sont les observations 2 et 3 de HARTER qui rapporte deux cas d'emphysème géant du lobe moyen droit survenus chez deux soeurs, non jumelles : c'est le seul cas où l'affection revêt un caractère familial.

Les antécédents personnels :

La grossesse est rigoureusement normale. Seul, le Docteur DUFRANC signale une anomalie, en l'occurence un hydramnios diagnostiqué au 6ème mois. La notion de prématurité n'est signalée que 2 fois par STOWIN et BAILLY (obs. 2) tandis que dans l'observation 4 de FISHER, le terme présumé de la grossesse aurait été dépassé de 4 semaines.

L'accouchement est le plus souvent normal, sans traumatisme obstétrical signalé, avec cri et respiration spontanée immédiate. Dans 9 observations cependant, l'enfant cyanosé à la naissance et ne respirant pas spontanément a du être réanimé : EHRENHAFT (cas I), EGAN, SHAW (cas 2), NELSON (cas 2) COTTOM (cas 5), J. MARIE (cas I95I) et JEWETT (cas I, 2 et 4 où l'enfant est né par césarienne). Pour EHRENHAFT, une réanimation " trop poussée " peut être la cause de l'affection, mais dans trois des quatre cas qu'il rapporte, il s'agit en réalité d'un emphysème diffus pulmonaire, interstitiel et médiastinal d'évolution immédiatement fatale.

2) LES SIGNES FONCTIONNELS

La dyspnée est le symptome prédominant et quasi constant. Son intensité est variable : il peut s'agir d'une simple gène respiratoire provoquée par les efforts de l'enfant : pleurs, prise alimentaire. Le plus souvent c'est une polypnée superficielle, paroxystique avec tirage sus sternal ou costal inférieur. Au maximum il s'agit d'un véritable état de suffocation.

La cyanose : Elle est rarement isolée et permanente comme dans le cas rapporté par RAZEMON et BRETON, cas particulier par l'association d'une cardiopathie congénitale : canal artériel et persistance du trou de Botal. Dans l'immense majorité des cas, elle n'apparait qu'à l'occasion des paroxysmes dyspneiques qu'elle rend particulièrement impressionnants.

Le wheezing est moins fréquent : il est noté dans deux cas sur cinq environ. SLOAN pense qu'il serait lié à l'existence d'une malformation de la morphologie bronchique.

La toux :peut être isolée et précéder le syndrome clinique. C'est le plus souvent une toux sèche et quinteuse qui vient déclencher et exagérer les paroxysmes dyspnéiques, et entraine parfois l'apparition de vomissements.

- Le début de la maladie est parfois progressif

C'est un nouveau né qui présente une gène respiratoire transitoire ou des quintes de toux isolées et inexpliquées. Puis peu à peu le tableau se complète et l'on peut distinguer : d'une part l'existence d'une dyspnée permanente, rarement intense, et d'autre part des accès dyspneiques qui s'accompagnent de toux, de wheezing et de cyanose. Cette notion de début progressif n'est le plus souvent retrouvée qu'à l'interrogatoire.

- Parfois au contraire le début est brusque : c'est l'installation brutale, sans cause apparente, d'un syndrome de détresse respiratoire

qui réagit mal au traitement symptomatique et à l'oxygénothérapie pouvant amener à une décision thérapeutique urgente : décompression au trocard (J. MARIE) ou lobectomie d'urgence (FISHER obs 4 - 1952).

- Parfois enfin, c'est un épisode pulmonaire infectieux surajouté qui vient révéler l'affection : les signes fonctionnels persistant après traitement antibiotique et disparition des signes infectieux.

3) LES SIGNES GENERAUX

Deux faits importants sont à noter :

- L'absence de signes infectieux : qui contraste avec la richesse des signes fonctionnels. La courbe thermique est strictement normale. S'il existe une tachycardie lors des paroxysmes dyspnéiques, le pouls est normal en dehors de ceux-ci. La numération formule sanguine ne montre ni hyperleucocytose, ni polynucleose. Enfin, l'administration d'antibiotiques ne modifie absolument pas le tableau clinique.

- L'affection a un retentissement précoce sur l'état général : très vite, l'enfant devient pâle, hypotonique, fatigué par cette dyspnée qui l'oppresse. Son alimentation est difficile car la prise des biberons déclenche souvent des accès dyspnéiques, et les quintes de toux entraînent parfois des vomissements : dès lors, le développement pondéral devient très vite insuffisant.

4) LES SIGNES PHYSIQUES

- L'examen attentif et méthodique, révèle l'existence d'une région pulmonaire de sonorité augmentée, qui respire mal et refoule les organes adjacents.

- L'inspection peut révéler l'existence

  - d'un tirage, inter ou sous costal, sus sternal rarement jugulaire.
  - d'une asymétrie thoracique, avec la voussure plus ou moins prononcée d'un hémithorax et la distension des espaces intercostaux (GIRAUD).
  - d'une asymétrie de l'ampliation thoracique d'un côté, par rapport à l'autre.

- La palpation peut montrer l'augmentation d'un côté de la transmission des vibrations vocales. Elle montre également une déviation de la pointe du coeur, parfois un abaissement du bord inférieur du foie ou du pôle inférieur de la rate.

- A la percussion : il existe une hypersonorité franche tympanique, diffuse de tout un hémithorax. Par ailleurs, la matité cardiaque est déviée, la matité hépatique peut être abaissée.

- A l'auscultation : l'hémithorax hypersonore ne respire pas ou tout au moins le murmure vésiculaire s'y trouve considérablement diminué. D'autre part, le maximum d'intensité des bruits du coeur est dévié du côté opposé, mais ces bruits sont normaux.

- Le reste de l'examen médical est en général négatif en dehors de possibles lésions associées.

5) LES SIGNES RADIOLOGIQUES

" Si l'examen physique ne permet que d'affirmer l'existence d'une collection gazeuse occupant un hémithorax, l'examen radiologique est nécessaire et suffisant pour assurer le diagnostic " (Professeur R. JOSEPH et Professeur C. NEZELOFF).

- Les radiographies (clichés de face, profils et obliques) la radioscopie fournissent les données suivantes :

. I . Une hyperclarté occupant la majeure partie de tout un hémithorax, frappe dès le premier regard. C'est une hyperclarté homogène, plus nette encore à l'expiration par suite de la densification expiratoire du parenchyme sain contro-latéral.

. 2 . Un examen attentif de cette image pseudo cavitaire doit

faire reconnaitre l'existence d'une trame parenchymateuse sous forme de fines trabéculations broncho-vasculaires. Les radiographies effectuées à l'aide de rayons peu pénétrants doivent permettre, dans le doute, d'affirmer l'existence de cette trame.

. 3 . A cette image d'hyperclarté s'associent des signes de refoulement des éléments avoisinants :

a) - il existe, très inconstamment, un triangle moins clair, phréno-hilaire, de densification qui traduit la compression du lobe inférieur moins fréquemment atteint.

b) - L'hémidiaphragme correspondant est abaissé et aplati.

c) - L'ombre cardiaque est déviée vers le côté sain et en arrière (sur les clichés de profil).

d) - Les côtes sont horizontales et plus espacées du côté hyperclair.

e) - Le poumon opposé peut avoir un aspect anormalement dense et opaque, du en majeure partie au contraste

trompeur avec l'hyperclarté opposée, mais aussi à la compression véritable que réalisent la déviation du médiastin et une fréquente hernie du lobe emphysémateux à travers le médiastin antérieur.
Cet aspect peut faire poser à tort le diagnostic d'atélectasie des zones en réalité saines avec emphysème compensateur des zones réellement lésées (Ehrenhaft). SHAW en 1952 soulignait également ce paradoxe radioclinique: " les régions anatomiquement et fonctionnellement saines ont un murmure vésiculaire conservé mais sont opaques à la radiographie, tandis que les zones emphysémateuses ont un murmure vésiculaire aboli mais sont radiologiquement claires et évoquent un aspect normal ".

. 4 . - La Radioscopie met plus particulièrement en évidence :

- la cinématique thoracique moins expansive du côté clair avec une mobilité diaphragmatique très réduite.
- Outre une déviation médiastinale vers le côté sain, il existe un balancement inspiratoire de ce médiastin vers le côté lésé : c'est le signe de Holznecht-Jacobson. Mais ce signe n'est ni constant, ni spécifique de l'affection puisqu'il

se rencontre lors des troubles de la ventilation pulmonaire par obstruction bronchique.

. 5 . Nous accorderons davantage de valeur à certains signes négatifs :

- Il n'y a pas de moignon pulmonaire comme dans le pneumothorax
- L'hyperclarté est absolument diffuse : sans image de contours, sans liseré périphérique, ce qui, avec la présence d'une trame parenchymateuse homogène, élimine le diagnostic de kyste aérien géant.
- Il n'y a pas d'image de cavités ou de bulles comme dans les pneumotocoeles post infectieux, ou les emphysemes bulleux.
- On notera enfin l'absence de niveau liquide et de corps étranger bronchique opaque aux rayons X.

- Les tomographies seront effectuées systématiquement sous les incidences frontales et sagittales. Elles peuvent apporter des précisions supplémentaires :

- Elles montrent la présence de la fine trame parenchymateuse que n'aurait pas révélée le cliché standard.

- Elles peuvent préciser la morphologie et la situation bronchique et éliminent un éventuel corps étranger.

- Parfois enfin, elles révèlent l'existence, au sein de l'hémithorax hyperclair, de zones condensées qui correspondent aux lobes sus et sous jacents comprimés par le lobe emphysémateux.

6) LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

I / La Bronchoscopie

- Elle est encore considérée par beaucoup comme un examen délicat et dangereux chez le nourrisson. En réalité, elle peut être pratiquée très aisément dans les premières semaines de la vie par des mains expérimentées et habituées à effectuer cet examen dans de telles conditions.

- Dans les 107 observations d'emphysème lobaire géant que nous avons étudiées, la bronchoscopie a été pratiquée 38 fois sans qu'aucun accident n'ait été signalé. On tend actuellement à pratiquer cet examen sous anesthésie générale juste avant l'intervention.

- Quels sont maintenant les renseignements qu'elle fournit.

. Ce sont d'abord des données négatives : elle permet d'éliminer une obstruction bronchique soit par corps étranger bronchique, soit par compression tumorale ou ganglionnaire. Elle élimine également l'inflammation bronchique localisée.

. Les données positives sont, hélàs, beaucoup moins constantes. Ainsi dans les 38 cas où il fut pratiqué une bronchoscopie,celle-ci objectiva une anomalie dans 22 cas seulement ... De plus les renseignements fournis sont de valeur inégale :

- Dans 2 cas (FERGUSSON cas I et 2) il ne s'agissait que d'une simple déviation trachéale.

- Dans 4 cas (tels ceux de BAILLY cas 3, et JEWSBURY) l'anomalie se situait à l'échelon Bronche souche (déviation le plus souvent, rarement rétrécissement).

- Dans II cas seulement, elle permit de préciser le territoire lobaire intéressé en montrant : soit un rétrécissement de la bronche lobaire (CROSS et LEWIS, NELSON 1954 obs. 4, PEELER et PHILIPE), soit un applatissement expiratoire de la bronche lobaire (SHAW cas 2, SLOAN cas I et 4, SILVER), soit l'étroitesse de son orifice (STOVIN).

- Dans 5 cas enfin, elle s'avèra plus précise révélant la cause même de l'affection : soit l'existence d'un repli muqueux à l'origine de la bronche lobaire (Robertson obs. 5, LEAHY et BUTSCH) soit la malformation de l'orifice de la bronche lobaire réduit à un simple pertuis s'obturant complètement à l'expiration (VENTURINI).

Observation d'Emphysème Lobaire Géant	I07	Bronchoscopie	Bronchographie
Cas où l'examen fut pratiqué		38	II
L'examen est resté négatif		I6	2
Anomalie à l'échelon trachée		2	-
Anomalie à l'échelon bronche souche		4	I
Anomalie à l'échelon bronche lobaire		II	8
Etiologie précisée		5	-

2 / La Bronchographie lipiodolée

" Bien que plus rarement pratiquée, elle donne en réalité des résultat topographiques qui ont toujours été contrôlés chirurgicalement " (Pr J. MARIE).

Pratiquée dans II cas, elle permit dans 8 de ceux-ci de préciser le territoire lobaire en cause.

Elle peut montrer : soit un aspect grêle et atrophique de la bronche lobaire (BAILLY obs. 3), soit une augmentation du territoire correspondant à une bronche lobaire avec réduction et compression des territoires sus ou sous jacents (HAMILTON), soit, et c'est le plus fréquent, une mauvaise injection ou l'absence totale d'injection des bronches du lobe emphysémateux (J. MARIE, STOVIN, WILLAIM, SHAW obs I, JEWSBURG obs. 2).

- Dans deux cas (WILLIAM, J. MARIE et SEE) la bronchographie décela une anomalie lobaire qui avait échappé à la bronchoscopie.

- A la lumière de cette statistique, il semble que la bronchographie lipiodolée soit de beaucoup plus constante dans les renseignements qu'elle fournit.

Si, par ailleurs, elle est de réalisation plus facile chez le nourrisson qui ne se trouve pas en état de détresse respiratoire, l'intensité des signes fonctionnels limite souvent ses indications.

3 / La Thoracocentèse exploratrice destinée à vérifier l'absence de cavité réelle et à éliminer avec certitude un pneumothorax spontané est en réalité inutile, et dangereuse car elle crée un pneumothorax sous tension qui augmente les signes d'insuffisance respiratoire. Son intérêt est très discuté sur le plan thérapeutique. Tous les auteurs s'accordent sur son inutilité dans son but diagnostic.

4 / Dans un cas rapporté par BAILLY en 1956, fut pratiqué une angiographie pulmonaire. Il s'agissait d'un emphysème géant du lobe supérieur gauche chez un enfant âgé de 3 ans et demi, hospitalisé dans le service du Pr JEUNE à Lyon et opéré par le Pr SANTY. Voici les conclusions de ces auteurs concernant l'intérêt de cet examen dans l'emphysème lobaire géant :

" L'angiographie pulmonaire est un examen précieux, ses données sont parallèles à celles de la bronchographie, mais surtout les signes d'asphyxie sont moindres et la réalisation beaucoup plus facile.

Cette exploration, en régle bien tolérée, démontre l'existence d'une raréfaction de l'irrigation du territoire emphysémateux avec conservation des vaisseaux à l'opposé de ce qui s'observe dans les kystes vrais dont le territoire lésionnel ne présente évidemment aucune irrigation visible.

Dans l'emphysème, les vaisseaux, réduits de taille et de nombre, paraissent peu injectés et souvent seules les bronches de Ier ordre s'opacifient nettement. Par ailleurs, dans le territoire lésé, la topographie des vaisseaux est peu modifiée; on note seulement leur légère tendance aux diastasis.

Au contraire, dans les territoires comprimés ou refoulés, si l'injection est également réduite, on constate, au lieu d'un diastasis, un tassement des vaisseaux en éventail fermé ".

II - ASPECTS EVOLUTIFS - FORMES CLINIQUES ET DIAGNOSTIC DE L'EMPHYSEME LOBAIRE

GEANT

I - ASPECTS EVOLUTIFS

Le début de la maladie est très précoce : les premiers signes fonctionnels apparaissent souvent dès la naissance, du moins à la période

néo natale. Nous avons pu constater que dans trois cas sur quatre les symptômes étaient apparus avant la fin du deuxième mois.

Iè semai.	Ier mois	2è Mois	3è mois	4è mois	5è mois	6è mois	7è mois	8è mois	I an et plus	Découverte à + IO ans
33 cas	30	I4	6	5	3	2	2	I	5	3

- Précisons que nous considérons, non plus la date d'admission de l'enfant dans un service hospitalier, mais la date d'apparition des premiers signes fonctionnels, retrouvée à l'anammèse.

- Il s'agit souvent d'un symptome isolé comme par exemple une gène respiratoire lors de la prise alimentaire : " choking speels while feeding" fréquemment souligné par les auteurs anglo-saxons.

Puis très rapidement les symptomes se précisent, s'intensifient et le tableau clinique, précédemment décrit, se complète en quelques semaines : l'hospitalisation de l'enfant a lieu dans la majorité des cas avant un mois d'évolution. On peut dès lors considérer la maladie comme étant parvenue à sa période d'état. L'évolution est maintenant régulièrement progressive, entrecoupée de paroxysmes : il existe un état permanent de dyspnée et de cyanose qui s'accentue peu à peu. D'autre part, les accès dyspnéiques se font plus

fréquents, plus intenses, plus prolongés.

En l'absence de traitement, l'évolution de la maladie est toujours fatale, hormi quelques très rares exceptions. Elle peut être le résultat final de l'aggravation progressive de l'insuffisance respiratoire. Très souvent la mort survient au cours d'un paroxysme dyspnéique particulièrement intense ou d'une infection broncho-pulmonaire surajoutée (OVERSTREET, CHRISTAENS). Enfin, il n'a jamais été signalé de mort par défaillance cardiaque.

2 - FORMES CLINIQUES

I / Les formes évolutives

Il convient de souligner d'emblée leur extrême rareté et le tableau évolutif précédemment décrit, loin d'être un schéma, peut au contraire s'adapter à chaque observation en particulier.

L'apparition des signes fonctionnels après l'âge de 8 mois est exceptionnelle; 4 auteurs seulement mentionnent un début de la maladie postérieur à cette date : CHRISTAENS (I8 mois) MARTER obs. 2 (23 mois) BAILLY obs. 3 (3 ans et demi) et BELSEY (5 ans et demi).

Dans quelques très rares cas, la maladie est totalement dépourvue de symptomes fonctionnels et par conséquent de découverte purement fortuite. Tel le cas de HENRY, découvert à l'âge de I0 ans à la suite d'un examen radiologique pratiqué lors d'une affection pulmonaire banale. Celui

de DAUMET : découverte radiologique à I5 ans lors d'une visite d'embauche. Enfin ROYES découvrit un emphysème géant du lobe moyen droit à l'autopsie d'un homme de 36 ans mort accidentellement.

La période d'état est, elle aussi, véritablement stéréotypée. Dans quelques observations, toutefois, le peu de signes fonctionnels ou leur régression transitoire à la suite d'un traitement symptomatique fit surseoir à l'intervention : telles les observations de BAILLY (I), MATHEY, ROBERTSON (5), SILVER, NELSON (2- I954), GROSS et WILLIAMS. L'exérèse du lobe emphysémateux fut d'ailleurs pratiquée quelques mois après devant l'aggravation de la maladie, soit spontanée, soit due à une infection broncho pulmonaire surajoutée.

Les exceptionnelles observations d'emphysème lobaire géant spontanément régressifs, où le diagnostic repose sur les seules données cliniques et radiologiques ne sont pas admises sans réserve par la majorité des auteurs. C'est ainsi que les trois cas de régression spontanée publiés par CAFFEY en I953 sont refutées dans la plupart des publications, les arguments de diagnostic étant jugés insuffisants.

KORNGOLD en I954 publiait deux cas de guérison sans intervention chirurgicale, mais après traitement par ponction aspiration. Sans préjuger de l'efficacité de cette thérapeutique, on ne peut toutefois parler de régression spontanée.

Nous n'avons, en définitive, retrouvé que deux observations d'évolution spontanément régressive où le diagnostic repose sur des arguments radiologiques certains : celle de GUIVARCH et SEMEIAIGNE (obs. 2) et celle de NELSON (obs. 8 - I957).

2 / Les formes associées

Soit, au contraire des formes évolutives, particulièrement fréquentes puisque 24 observations mentionnent l'existence de malformations associées; encore faisons-nous abstraction des malformations bronchiques à l'origine de la maladie. Voyons maintenant quelle est la nature de ces affections associées :

. Dans 3 observations il s'agit d'affections pulmonaires d'asthme dans celles de WILLIAMS et de SLOAN (obs. I) de pneumonie lipidique dans l'observation de J. MARIE (I95I).

. Dans 3 observations également, de malformations thoraciques : soit thorax en entonnoir (SHAW cas I) soit malformation du médiastin antérieur avec communication des deux plèvres (GROSS et LEWIS I945, LEWIS et POTTS I95I).

. La coexistence d'une hernie diaphragmatique (LEAHY,

WHITE JONES) pose de difficiles problèmes diagnostiques.

. En réalité, les malformations associées les plus fréquentes sont les cardiopathies congénitales dont les observations sont au nombre de II. Sept d'entre elles mentionnent la persistance du canal artériel, soit isolé (BOIANDE: obs. 4 ; FISHER : obs. 2 et 3; JEWETT : obs. 4) ... soit associée à d'autres malformations, cardiaques ou non :

- COTTOM (observ. 3) : canal artériel et malformation du septum inter ventriculaire.
- COTTOM (ob. 5) : canal artériel, fente palatine et pouce surnuméraire
- RAZEMON : canal artériel et persistance du trou de Botal.

D'autres cardiopathies congénitales ont également été observées :

- COTTOM (obs. I) : anomalie du septum interventriculaire, sténose pulmonaire et aplasie du rein gauche.
- COTTOM (obs. 6) : anomalie du septum interventriculaire et malformation du sacrum.

- HAMILTON et SLOAN (obs 4) : communication inter-ventriculaire.
- VAN EPPS (obs 3) : communication inter auriculaire.

. Les malformations vasculaires sont plus rares : soit anomalie de position des artères pulmonaires du lobe emphysémateux (BELSEY obs. 2), soit anomalie d'une veine pulmonaire (ROBERTSON obs. 3). Notons cependant que nous n'avons pas retenu les observations d'emphysème pulmonaire du à la compression de la bronche souche par une artère pulmonaire de trajet anormal. Dans ces cas, en effet, il s'agit d'un emphysème obstructif manifeste et bien que la compression réalisée soit de nature malformative, le processus obstructif demeure au premier plan.

L'intérêt de ces formes associées est double :

d'une part : leur présence, et le nombre relativement important d'observations de " polymalformations " laisse présumer de la nature malformative de l'emphysème lobaire géant.

d'autre part : certaines de ces malformations associées posent un problème diagnostique différentiel délicat : ce sont : les hernies diaphragmatiques, et les cardio-

pathies congénitales. Enfin, elles peuvent rendre précaires les conditions d'intervention chirurgicale.

3 / Problèmes diagnostiques

L'emphysème lobaire géant étant une maladie rarissisme, il est arbitraire de vouloir distinguer ses diagnostics positif et différentiel. Devant un syndrome respiratoire aigu du nourrisson ou même une image d'hyperclarté thoracique unilatérale, d'autres affections sont évoquées avant celle ci. Le diagnostic d'emphysème lobaire géant est avant tout un diagnostic d'élimination successive, voyons quelles en sont les principales étapes.

I) Certains diagnostics évoqués devant le contexte clinique sont éliminés par l'examen radiologique.

- Dans la majorité des cas, et malgrè l'absence de syndrome amphorométallique, le premier diagnostic évoqué est celui de pneumothorax spontané, mais la radiographie pulmonaire révèle d'une part l'existence d'une trame parenchymateuse au sein de l'hyperclarté et d'autre part, l'absence de moignon pulmonaire.

- SHAW et SLOAN insistent sur un diagnostic fréquemment posé : celui d'atélectasie du poumon en réalité sain, dont l'origine pourrait être l'inhalation de

liquide amniotique à l'accouchement ou l'embolie de lait; mais à la radiographie, non seulement rien n'évoque le poumon bigarré avec alternance de zones emphysémateuses et atélectasiées, mais surtout l'aspect pathologique est l'hyperclarté diffuse controlatérale.

. Bien que l'examen clinique n'ait révélé aucun signe cardiaque l'hypothèse d'une cardiopathie congénitale peut être soulevée, mais, si la silhouette cardiaque est refoulée du côté opposé à l'hyperclarté, elle garde toutefois une forme et des dimensions normales. L'électrocardiogramme enfin s'avère normal ou ne montre que des signes discrets d'hypertrophie ventriculaire droite.

2 / Des examens complémentaires sont maintenant nécessaires à l'élaboration progressive du diagnostic d'emphysème lobaire géant.

. Une éventuelle hernie diaphragmatique est éliminée en suivant sous écran le transit baryté.

. Plus difficile est le problème de l'emphysème lobaire obstructif de relative fréquence et de causes multiples :

. Il peut s'agir d'un corps étranger bronchique : l'accident initial peut passer inaperçu et le corps étranger peut ne pas être opaque aux rayons X. Dans ces conditions seule la bronchoscopie permet d'éliminer formellement ce diagnostic.

. Il peut s'agir d'une infection bronchique localisée primitive : l'absence de signes infectieux n'est pas un argument formel et l'évolution du territoire emphysémateux soit vers la régression, soit vers l'atélectasie, est trop tardive pour être prise en considération. Là également, la bronchoscopie seule permet d'éliminer le diagnostic.

. Quant à l'obstruction par compression extrinsèque (tumeur, adénopathie ou malformation) elle sera révélée elle aussi par la bronchoscopie ou la bronchographie lipiodolée qui objectiveront la sténose bronchique, mais la nature exacte de la compression ne sera bien souvent découverte qu'à l'intervention.

3 / Les problèmes diagnostiques les plus délicats sont posés par les malformations aériennes pulmonaires.

. Les kystes dysembryoplasiques

Non pas tant la maladie kystique ou " polykystose du

poumon " dont les multiples images cavitaires permettent le diagnostic, que les formations solitaires géantes ou " kystes ballons " dont les symptomes physiques et fonctionnels sont identiques à ceux de l'emphysème lobaire géant. Dans les formes typiques, l'image radiologique est différente avec une hyperclarté homogène, absolue, sans aucune trace de parenchyme, par ailleurs le kyste est classiquement limité par un liseré fin réalisant une image de contour régulier arrondi. Mais dans les kystes en tension les contours épousent presque parfaitement ceux de l'hémithorax et passent alors inaperçus. Dans ces cas difficiles les radiographies pratiquées avec des rayons peu pénétrants et les tomographies prennent toute leur valeur. De nombreux auteurs, tels ALBERT et POTTS, VAN EPPS, SLOAN, WHITE JONES et TEMPIE soulignent les difficultés de ce diagnostic différentiel.

. Les pneumatocoeles ou emphysèmes bulleux post-infectieux.

Dans leurs formes pluri-cavitaires, le problème se pose surtout avec l'emphysème malformatif bulleux géant mais nous avons vu dans notre première observation que les formes de transition de l'emphysème lobaire géant peuvent comporter des images radiologiques micro-

bulleuses.

Dans les formes uni-cavitaires géantes le problème est superposable à celui des " kystes ballons ", toutefois aux arguments radiologiques s'ajoute l'absence de signes infectieux ou d'épisode infectieux antérieur : pneumopathie aigue ou septicémie.

C H A P I T R E V

T R A I T E M E N T

Rappelons tout d'abord qu'en l'absence de traitement l'évolution de la maladie est toujours fatale. Nous n'avons relevé que quatre exceptions à cette régle : les observations de GUIVARCH (obs. 2) et de NELSON (obs. 3 - 1957) où l'évolution fut spontanément régressive, et celles de DAUMET et de ROYES où la maladie fut une découverte fortuite et tardive.

Voyons maintenant quels sont les différents modes de traitement, quels en sont les indications et les résultats.

I - LE TRAITEMENT MEDICAL SYMPTOMATIQUE

. Il comporte : l'oxygénothérapie : continue ou discontinue sous tente; l'antibiothérapie : essentiellement les antibiotiques à large spectre; les analeptiques respiratoires et cardiaques : theophylline, coramine, éphédrine et digitaline.

. GUIVARCH et SEMELAIGNE pensent que ce traitement symptomatique n'a absolument aucun effet et par là même peut être un argument diagnostique. En fait, les affections voisines de l'emphysème lobaire géant tels les " kystes ballons ", les pneumatocoeles, ne réagissent guère davantage à ce traitement, exception faite de l'emphysème obstructif par infection bronchique localisée. Par ailleurs le traitement médical symptomatique garde une valeur indéniable : nous avons vu qu'une fois sur quatre environ, la maladie débutait dès la naissance; le traitement symptomatique dans ces cas permet quelquefois de temporiser et de repousser l'échéance de l'intervention chirurgicale.

- Le traitement médical s'impose également lorsqu'une infection broncho pulmonaire se surajoute à la maladie et en aggrave les symptomes il permet là aussi un traitement chirurgical dans de meilleures conditions.

- Nous avons vu, dans notre première observation que les accès dyspnéiques paroxystiques avaient regréssé en fréquence et en intensité sous l'influence d'un traitement sédatif : gardénal et phénergan.

- Mais, et ceci est une règle absolue, le traitement médical seul est insuffisant. Tout au plus permet-il de retarder l'intervention; le plus souvent s'il n'est qu'un complément de celle-ci, institué avant et après elle.

2 - LA THORACOCENTESE ASPIRATRICE :

soit ponction aspiration à la seringue, soit drainage aspiratif par cathéter, sont désignés par la majorité des auteurs comme des manoeuvres inutiles et dangereuses. Pour WHITE la seule indication de la décompression à la seringue est l'urgence thérapeutique que constitue l'état de " détresse respiratoire ". Elle apporterait une amélioration transitoire dont il faudrait profiter pour pratiquer l'indispensable exérèse chirurgicale. Notre deuxième observation est un argument de cette théorie.

- Les auteurs argentins (DIAZ BOBILLO) pensent à l'inverse, que cette pratique est non seulement inefficace n'apportant pratiquement jamais l'amélioration même transitoire désirée, mais qu'elle est essentiellement dangereuse par la création quasi constante d'un pneumothorax d'évolution souvent fatale.

- KORNGOLD et BAKER publièrent en 1954 deux cas d'emphysème lobaire géant traités par décompression transpariétale à la seringue avec une très nette amélioration de tous les symptomes fonctionnels mais création d'un pneumothorax. Ce dernier fut à son tour exsufflé et l'amélioration initiale persista, évoluant peu à peu vers la guérison. Ces enfants furent régulièrement suivis sans que les auteurs n'aient jamais constaté de récidive. L'explication donnée par KORNGOLD et BAKER à ces deux remarquables exceptions est la suivante : ils pensent " avoir agi par la création involontaire d'un pneumothorax qui rompait le cercle vicieux d'un lobe distendu, augmentant la coudure de la bronche lobaire.

responsable de l'emphysème. Cette méthode de traitement pourrait, à la rigueur être valable pour le nouveau-né où l'emphysème lobaire est récemment établi et réversible."

- Nous avons relevé I3 observations où fut pratiqué ce traitement par ponction aspiration. Dans 3 de celles ci l'amélioration fut définitive: KORNGOLD (obs. I et 2) et HARTER (obs. I). Dans 5 autres, l'évolution fut rapidement fatale (OVERSTREET, NEISON I95I - I, ROBERTSON obs. I et 3 et Pr JOSEPH). Dans 5 autres enfin, elle n'eut aucun résultat et seule la lobectomie assura la guérison (GROSS, JEWSBURY obs. I, ROBERTSON obs. 5, FOURNIER obs. I et 2).

En conclusion : l'inutilité et le danger de la ponction-aspiration sont assez évidents pour qu'elle ne soit plus pratiquée. Tel est notamment l'avis du Professeur LAURENCE : " Il suffit d'avoir observé une coupe de ces lobes pathologiques où l'emphysème diffus porte sur chaque alvéole pour en comprendre l'inefficacité. Elle peut être dangereuse en créant un pneumothorax sous tension qui risque d'augmenter les signes d'insuffisance respiratoire ".

3 - LE TRAITEMENT CHIRURGICAL : LA LOBECTOMIE

Elle représente actuellement le seul traitement de l'emphysème lobaire géant.

QUAND CETTE INTERVENTION DOIT ELLE ETRE PRATIQUEE ?

Certains auteurs tel VENTURINI préconisent une résection immédiate, dès l'élaboration du diagnostic. VAN EPPS insiste également sur la précocité de la sanction thérapeutique.

Devant l'état de détresse respiratoire, la lobectomie est le seul traitement d'urgence efficace et l'unique chance de survie. De même l'accentuatinn progressive des signes fonctionnels, la fréquence et l'intensité croissantes des accès dyspnéiques paroxystiques sont autant d'indications formelles à la lobectomie immédiate.

Toutefois, lorsque les signes fonctionnels sont minimes et stationnaires, lorsque le traitement médical symptomatique a déterminé une régression des symptomes, on est en droit de temporiser afin de pratiquer ultérieurement l'intervention sur un enfant plus âgé et dans des conditions de résistance meilleures.

L'intervention, sans être bénigne, est cependant actuellement de pratique courante, et réalisable dans les premiers jours de la vie. CROSSETT et SHAW l'affirmaient déjà en 1953 : " La résection pulmonaire est maintenant possible avec un pourcentage important de survie chez les enfants grâce aux progrès de l'anesthésie, à l'amélioration de la technique chirurgicale et aux antibiotiques ". Les incidents survenus en cours d'intervention sont rarissimes. Quelques auteurs tels FOURNIER, VAN EPPS soulignent les

difficultés de l'anesthésie avec intubation trachéale chez des enfants en grande insuffisance respiratoire. Dans l'observation I de VENTURINI ces difficultés furent telles qu'elles obligèrent à interrompre l'intervention: la thoracotomie ne fut complétée par une lobectomie que quelques semaines plus tard, cette deuxième intervention s'effectuant cette fois sans incident. WILLIAMS signale la survenue de deux arrêts cardiaques en cours d'opération; traités avec succès par massage, ils n'entrainèrent aucune conséquence grave.

Dans l'immense majorité des cas, les suites opératoires sont simples. La réexpansion d'un ou des lobes restants est satisfaisante en raison de la plasticité remarquable du parenchyme pulmonaire de l'enfant. Les cavités résiduelles sont exceptionnelles : LE BRIGAND cependant, après une lobectomie supérieure gauche, constata une mauvaise réexpansion du lobe inférieur gauche, celui-ci n'occupant, 2 mois après l'intervention que la moitié de l'hémithorax. Notre deuxième observation est un autre exemple de mauvaise réexpansion.

NEISON (obs. 2- I952) et DUFRANC signalent la survenue d'un pneumothorax spontané d'un lobe restant dans les suites opératoires immédiates. Ces pneumothorax furent exsufflés et en définitve la réexpansion pulmonaire fut excellente.

Les suites éloignées ont la même réputation de bénignité et le pronostic lointain est dans la plupart des cas excellent : les signes fonctionnels disparaissent, l'image radiologique redevient normale, le

développement staturo pondéral et psychomoteur de l'enfant s'effectue normalement.

- BAILLY (obs. I) et SLOAN (obs. 3) constatèrent un aspect emphysémateux de lobes restants, spontanément régressif après deux ou trois mois : sans doute s'agissait-il de l'emphysème de compensation habituel après résection pulmonaire.

- SLOAN par contre insiste sur la récidive de la maladie après lobectomie : emphysème généralisé clinique et radiologique avec à la bronchoscopie une tendance à l'obstruction bronchique à l'expiration. Il présente trois observations d'une telle évolution qu'il explique par l'existence d'une anomalie bronchique qui toucherait toutes les portions de l'arbre aérien.

- EGAN et BOIANDE ont observé une pachypleurite à titre de séquelle. Enfin JEWETT et FOURNIER notent chez les enfants qu'ils ont opérés une certaine propension à développer de fréquentes infections repiratoires.

On peut donc conclure que la lobectomie est le seul traitement de l'emphysème lobaire géant et que ses résultats sont excellents. La mortalité opératoire est très basse : sur 85 lobectomies pratiquées nous n'avons relevé que 6 décès. L'un d'eux cependant peut être rapporté à l'existence d'un sarcome associé (HARTER obs. 2) et deux autres de ces observations mentionnent la coexistence de cardiopathies congénitales : CIA

(VAN EPPS obs 3) CIV et sténose pulmonaire (COTTOM obs I).

C I A : communication inter auriculaire

C I V : communication inter ventriculaire

Nombre d'observations étudiées : I07

Traitement par lobectomie	85	Autres traitements	22
Guérison définitive	7I	Décès	I6
Décès post-opératoire	3	Guérison spontanée	3
Décès (maladies associées)	3	Guérison par ponction	3
Récidives	4		
Séquelles	4		

C H A P I T R E V I

A N A T O M O - P A T H O L O G I E

I - TOPOGRAPHIE

La répartition topographique des observations que nous avons étudiées s'établit de la façon suivante :

- lobe supérieur droit : 24 cas
- lobe moyen " : 26 cas
- lobe inférieur droit : I cas

- lobe supérieur gauche : 44 cas
- lobe inférieur " : I cas

- poumon gauche : 4 cas
- lobes supérieur et moyen droits : I cas
- lobes supérieur et inférieur " : I cas
- deux poumons : I cas (EVANS)

Ceci démontre bien que dans l'immense majorité des cas, l'atteinte est unilobaire : les atteintes pluri-lobaires sont rares, les atteintes segmentaires exceptionnelles.

- Il convient de noter, par ailleurs, que la maladie atteint de façon élective les lobes supérieurs droit et gauche et le lobe moyen droit. FISHER donne de cette électivité l'explication suivante :

" L'expiration dans la bronche lobaire supérieure provoque une systole expiratoire plus complète et par conséquent sténose plus facilement ce conduit qu'au niveau des ramifications bronchiques inférieures où le jeu du diaphragme et les mouvements de grande amplitude des côtes maintiennent le système bronchique plus béant. Ainsi l'expiration au niveau des lobes supérieurs est elle plus difficile et la prédisposition aux altérations emphysémateuses y sera plus grande ".

2 - ANATOMIE MACROSCOPIQUE

- Lors de la thoracotomie, le lobe emphysémateux dont le volume peut atteindre 4 à 5 fois celui du lobe normal, fait irruption hors de la cage thoracique.

- Il occupe la quasi totalité de l'hémithorax, comprime les lobes sus ou sous jacents homolatéraux, refoule le coeur et fait très souvent hernie dans l'hémithorax opposé passant à travers le médiastin antérieur.

Dans la plupart des cas, la plèvre est libre de toute adhérence.

De coloration rose pâle, luisante, de consistance élastique, spongieuse avec crépitation nette à la palpation, le lobe emphysémateux ne s'affaisse pas lors de la thoracotomie; plongé dans l'eau il flotte avec moins d'un dixième de son volume immergé.

- A la coupe : le lobe ne s'affaisse pas et garde un aspect spongieux uniforme et diffus dénommé " cotton condy lung " par les auteurs anglo-saxons, et " balle mousse " par les auteurs français. J. MARIE le compare à"l'aspect réticulé d'un chapeau de cèpe ". Ces diverses comparaisons traduisent toutes, une dilatation homogène de tous les alvéoles du lobe intéressé.

3 - A L'EXAMEN MICROSCOPIQUE

On est d'emblée frappé par l'aspect " aéré " des coupes. Les lésions sont constituées d'alvéoles pulmonaires distendus de façon homogène diffuse et monomorphe. Cette distension intéresse la totalité des chambres alvéolaires du lobe emphysémateux.

Les parois de ces alvéoles " soufflés " sont étirées et amincies; mais ne présentent en elles mêmes aucun caractère pathologique:

- les imprégnations argentiques mettent en évidence des fibres conjonctives normales.

- De même l'aspect, le nombre et la coloration des fibres élastiques sont absolument normales.

- Les cellules de revêtement des alvéoles sont aplaties par suite de l'étirement mais n'ont aucun aspect pathologique.

- Les capillaires ont cet aspect commun d'amincissement et leur lumière rétrécie laisse prévoir une diminution de la vascularisation.

- Les canaux alvéolaires et les bronchioles sont distendues, mais leurs parois ont une morphologie histologique normale.

Cette description des lésions qui se résument à une distension homogène, étendue, considérable des chambres alvéolaires, est celle de " l'emphysème vésiculaire ". Elle est commune à tous les cas d'emphysème lobaire géant avec cependant des degrés variables.

I°/ La majorité des observations répondent à cette description elles mentionnent toutes une distension alvéolaire plus ou moins importante mais spécifient l'absence de rupture des cloisons inter alvéolaires.

2 / Dans certains cas (obs. de BAILLY cas 2 ; BOLANDE : cas 5; CORNET : cas 2 et HAMILTON) la distension est si importante qu'elle a engendré la rupture de quelques alvéoles, mais macroscopiquement l'aspect reste identique à celui des observations précédentes. Le compte-rendu anatomo-

pathologique précise alors : " pas de bulles (ou"blebs") à l'examen macroscopique mais microscopiquement la distension alvéolaire considérable s'accompagne de quelques ruptures ".

3 / Enfin, à un degré de distension supérieur, la rupture de plusieurs alvéoles a donné naissance à de petites cavités bulleuses, visibles à l'oeil nu puisqu'elles ont un diamètre variant de 4 à I5 mm environ. Elles ont une localisation sous pleurale élective et donnent au lobe emphysémateux un aspect " en beignet soufflé " ou " en éponge ".

- Microscopiquement le diagnostic de ces pseudo-kystes par rupture de cloisons avec les kystes congénitaux est facile : ces derniers ont un revêtement interne formé par un épithélium cubique ou cylindrique cilié qui traduit leur origine bronchique, les vésicules ou bulles d'emphysème au contraire ont un revêtement interne de cellules alvéolaires.

- BEZANCON et DELARUE ont parlé d'un possible remaniement secondaire de la structure des bulles d'emphysème " dont la paroi peut se revêtir secondairement soit d'un épithélium cubique continu donnant un aspect de kyste d'organe glandulaire, soit d'un épithélium cylindrique cilié donnant un aspect de " bulle bronchisée ".

- Les observations d'emphysème lobaire géant auxquelles nous pourrions adjoindre le qualificatif de " microbulleux " telles notre première observation et celles de BELSEY (cas 2) ... BOLANDE (cas I, 2 et 4)..

DUFRANC ... JEWETT (cas 2 et 4) ... BINET (cas 2) et WILLIAMS, n'ont jamais présenté ce phénomène d'épithélisalisation secondaire, peut-être en raison de leur rapide évolutivité.

- Le caractère purement alvéolaire du revêtement de ces petites cavités aériennes ainsi créees par rupture des cloisons reste donc un élément distinctif formel.

- Précisons en outre que ces formes particulières d'emphysème " microbulleux ", ont par ailleurs, toutes les caractéristiques cliniques, évolutives et histologiques de l'emphysème lobaire géant : il ne s'agit que d'une modalité anatomique de la même maladie.

C H A P I T R E V I I

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE DE L'EMPHYSEME LOBAIRE GEANT

- Nous avons limité le chapitre précédent à la seule description de l'emphysème vésiculaire. La part de l'anatomo pathologie est en fait beaucoup plus grande puisque ses données sont à l'origine des nombreuses théories pathogéniques de l'emphysème lobaire géant.

- En raison de l'individualisation trop récente de cette maladie et du nombre limité des cas observés, la pathogénie n'est pas encore entièrement élucidée. Ceci explique : d'une part, le grand nombre des théories ou hypothèses proposées qui peuvent être classées sous deux rubriques :

- les théories alvéolaires
- les théories bronchiques.

et d'autre part, l'insuffisance de ces théories puisque aucune d'entre elles n'est totalement satisfaisante et qu'un tiers des cas d'emphysème lobaire géant reste inexpliqué.

I - THEORIES ALVEOLAIRES

I) LEUR PRINCIPE GENERAL :

L'emphysème lobaire géant est une maladie primitive dont l'origine se trouve au niveau du parenchyme pulmonaire lui-même.

Il s'agit d'une anomalie de constitution du parenchyme pulmonaire dans une zone limitée; cette anomalie provoque une perte de l'élasticité des parois alvéolaires d'un lobe qui se laisse passivement distendre par une quantité d'air croissante et bloque ainsi progressivement la respiration des autres lobes et du poumon opposé.

2) Si les auteurs s'accordent sur ce principe général, les opinions divergent lorsqu'il s'agit de situer histologiquement " l'anomalie de constitution ".

. BOLANDE soulève l'hypothèse d'une anomalie du collagène au niveau du stroma inter alvéolaire, sans cependant fournir d'arguments histologiques.

. LETULLE en 1924 puis POLICARD en 1955 étudièrent les dystrophies du tissu élastique pulmonaire et mirent en évidence les " hypo élastoses constitutionnelles ". VAN EPPS et DAVIES émirent à leur tour l'hypothèse d'une anomalie du tissu élastique des cloisons, mais, là encore, il

ne s'agit que d'une hypothèse sans confirmation histologique.

. BEZANCON et DELARUE (1947) employèrent pour désigner les lésions le terme de " pneumonie réticulée atrophique " et pensèrent à une origine nerveuse : l'altération du tissu réticulé du parenchyme pulmonaire serait due à des perturbations neuro végétatives engendrées par des lésions nerveuses bronchiques et péribronchiques. A cette " pneumolyse bronchogène réflexe ", théorie à la fois bronchique et alvéolaire, s'oppose l'absence quasi constante de lésions intrinsèques du système réticulé inter alvéolaire, absence dûment mentionnée dans la majorité des compte-rendus histologiques que nous avons étudiés. L'étude du système nerveux bronchique et péribronchique est certes beaucoup moins courante, mais elle n'a jamais mis en évidence de telles lésions.

. FISHER (obs. 2) et VENTURINI (obs I) ont constaté l'existence, sur quelques coupes histologiques, d'alvéoles de type foetal mais en nombre très limité. La théorie d'une malformation congénitale des alvéoles ne saurait être soutenue sur ces seules observations.

. SHAW, au lieu d'une insuffisance de développement du parenchyme pulmonaire, pense au contraire que " la croissance s'effectue de façon excessive et anormale au niveau d'un lobe, entrainant une dilatation disproportionnée et uniforme des sacs aériens. Le système broncho-vasculaire, qui n'a eu qu'un développement normal, sera finalement de calibre insuffisant ".

. J. MARIE (I95I) estime que l'emphysème lobaire géant est une maladie alvéolaire, relevant intrinsèquement de causes variées, " curieusement localisée à un territoire systématisé ", et donne à la maladie le nom de " méga-alvéolose lobaire congénitale ".

3) L'argument majeur que l'on oppose à ces théories alvéolaires est l'absence de confirmation histologique. En effet, si l'on observe un amincissement considérable des parois alvéolaires, avec des fibres élastiques et réticulées étirées, des capillaires allongés et possédant une lumière réduite; la colorabilité, l'aspect morphologique intrinsèque, la proportion respective de chacun des éléments constitutifs de la paroi alvéolaire, n'offrent aucun caractère pathologique.

Ceci n'élimine pas de façon absolue la possibilité d'une origine alvéolaire de la maladie car les techniques habituelles de coloration et d'observation, sont peut être insuffisantes pour fournir les arguments histologiques qui, jusqu'à présent, manquent à cette théorie alvéolaire.

II - THEORIES BRONCHIQUES

I) LEUR PRINCIPE GENERAL

- L'emphysème lobaire géant est une maladie secondaire à une obstruction bronchique et n'est qu'une forme particulière de l'emphysème obstructif. Cette obstruction relève de plusieurs mécanismes : soit qu'il s'agisse d'une malformation réalisant une compression extrinsèque, soit qu'il existe une anomalie bronchique ou endo-bronchique localisée. Nous verrons que les malformations cartilagineuses bronchiques sont de loin les plus fréquentes.

2) CHEVALIER JACKSON en I920 a établi la théorie générale des emphysèmes obstructifs.

Un obstacle quelconque du trajet aérien bronchique a les conséquences suivantes :

- L'obstruction est complète : il se créé dès lors un mécanisme de " stop valve " qui engendre une atélectasie.

- L'obstruction est incomplète : " by pass valve ", l'inspiration et l'expiration restent possibles.

- L'obstruction est incomplète mais il se crée un mécanisme de " check valve " : l'inspiration reste possible mais non l'expiration,

ce qui engendre la constitution d'un emphysème dans le territoire correspondant au niveau de l'obstacle.

. L. BINET et KAPIAN en I939 ont étudié expérimentalement et reproduit ce type d'emphysème par mécanisme de soupape. L'expérience fut pratiquée sur des chiens dont les poumons furent isolés et perfusés; une valve de masque à gaz, placée dans un tuyau de caoutchouc, fut introduite dans une bronche,ce qui donna lieu aux observations suivantes :

" Dès les premiers mouvements respiratoires, alors que les autres lobes pulmonaires ont des mouvements d'expansion inspiratoire et de rétraction expiratoire normaux, on constate, au niveau des lobes sous jacents à l'obstruction bronchique, une augmentation de volume pendant l'inspiration et une absence de rétraction pendant l'expiration. La dilatation pulmonaire s'établit progressivement dans tous les lobes intéressés par l'obstruction bronchique, puis se stabilise au bout de I à 2 minutes. En augmentant la ventilation il se produit un accroissement de volume proportionnel des lobes emphysémateux jusqu'à un maximum qui est atteint lorsque la pression régnant dans la bronche en aval de la soupape est égale à la pression inspiratrice maxima ".

- L'aspect macroscopique des lobes emphysémateux ainsi créés est absolument identique à celui que l'on observe à la thoracotomie d'enfants opérés pour emphysème lobaire géant:

" Les lobes emphysémateux sont volumineux, leur volume

atteint 4 à 5 fois celui des lobes normaux; leur surface est tendue, lisse, les bords sont arrondis, la coloration est extrêmement pâle : les lobes crépitent sous le doigt ".

3) Le mécanisme de " check valve " ainsi démontré, voyons maintenant quelles sont les malformations susceptibles de réaliser ce jeu de soupape et d'être ainsi à l'origine de l'emphysème lobaire géant.

Nous distinguerons schématiquement :

(- les malformations extra murales
(
(- " " intra murales
(
(- " " murales.

A - Malformations extra murales, réalisant une compression extrinsèque de la bronche.

. Il peut s'agir de kystes médiastinaux para hilaires, kystes pleins bronchogéniques, de volume réduit le plus souvent (obs. de MIXTER et CLIFFORD, EVANS, J. MARIE I95I).

. Il peut s'agir de malformation vasculaire, soit veineuse (veine anévrysmale dans la 3ème observation de ROBERTSON ROSS) soit, plus souvent, artérielle : le cas le plus fréquent est une anomalie de trajet de l'artère pulmonaire qui enjambe et comprime une bronche souche et

détermine un emphysème de tout un poumon (obs. de QUIST et HANSEN, MORSE et GLADDING, SHERMAN, POTTS et HOLINGER, et 3 obs. de CONTRO).

Tous les auteurs n'admettent pas sans réserve ces observations : la compression de la bronche (il s'agit le plus souvent d'une bronche souche) est absolument patente et seule la nature malformative de cette compression permet de les distinguer des emphysèmes obstructifs acquis, comme par exemple par adénopathie.

. Les Cardiopathies congénitales sont considérées comme des facteurs possibles de compression bronchique, soit directement par elles mêms lorsqu'il s'agit par exemple de la persistance du canal artériel soit par la cardiomégalie totale ou partielle qui en résulte telles les communications inter auriculaires ou ventriculaires, les sténoses pulmonaires, les malformations septales. Les observations d'emphysème lobaire géant par cardiopathie congénitale sont au nombre de II et se répartissent ainsi:

- dans 5 cas : il s'agit d'un canal artériel pur :

(COTTOM (obs 5) FISCHER (obs 2 et 3): emphysème du
(et BOLANDE (obs 4) lobe supérieur
(gauche
(JEWETT (obs 4) : lobe moyen droit

- dans 2 cas : le canal artériel est associé à une autre cardiopathie.

(RAZEMON et BRETON : canal artériel et persistance du trou de Botal..
(
(COTTOM (obs 3) : canal artériel et malformation du septum inter
(
(ventriculaire.

(localisation lobaire supérieure gauche dans les 2 cas)

- les 4 autres observations sont celles de :

(COTTOM (obs I) : malformation du septum interventriculaire et
(
(sténose pulmonaire (lobe supérieur gauche)
(
(COTTOM (obs 6) : malformation du septum interventriculaire
(
((lobe moyen droit)
(
(SLOAN (obs 4) : communication inter ventriculaire
(
((lobe moyen droit)
(
(VAN EPPS (obs 3) : communication inter auriculaire
(
((lobe moyen droit)

- En réalité, ce rôle de compression extrinsèque que l'on fait jouer à ces cardiopathies n'est pas admis sans réserves :

Nous avons mentionné la localisation de la maladie emphysémateuse pour montrer qu'elle n'est pas constante pour une cardiopathie donnée.

- D'autre part, certains auteurs tels WHITE et J.P. BINET ne pensent pas que la persistance du canal artériel soit un facteur direct de compression bronchique, mais qu'il s'agit seulement d'une association,

argument supplémentaire de la nature malformative de la maladie.

. BRUIE (I937) puis RAZEMON et BRETON (I952) expliquent différemment le rôle déterminant des cardiopathies : les troubles circulatoires qui en résultent, et notamment le shunt aortico pulmonaire que représente un canal artériel, retentiraient sur la texture élastique des cloisons inter-alvéolaires. Cette hypothèse se heurte aux mêmes objections histologiques que les autres théories alvéolaires.

B - Les malformations intra murales ou endobronchiques sont peu fréquentes, mais elles illustrent parfaitement le mécanisme de " check valve ".

. 4 observations : (LEAHY et BUTSCH
(ROBERTSON ROSS (obs I et 5)
(ROYES

mentionnent l'existence d'un repli de la muqueuse bronchique qui se comporte comme une véritable valve, laissant possible l'inspiration mais obstruant complètement la lumière bronchique à l'expiration.

ROBERTSON ROSS pense que cette anomalie est en réalité beaucoup plus fréquente et que sa rareté apparente s'explique par sa fréquente localisation proximale sur l'arbre bronchique de telle sorte qu'elle reste dans le moignon bronchique après l'exérèse et passe ainsi inaperçue.

Le rôle déterminant de ces replis muqueux fut mis en doute par FISHER (obs I) qui, découvrant un tel repli à l'orifice d'une bronche lobaire, constata à l'examen histologique une hypoplasie cartilagineuse de cette bronche. Celle ci est pour FISHER la véritable cause de l'emphysème et le repli muqueux n'est qu'un épiphénomène : la diminution de calibre de la bronche entrainant ce repli de la muqueuse.

. Les malformations orificielles des bronches lobaires relèvent du même mécanisme que précédemment. La bronchoscopie fait le diagnostic de ces anomalies (obs I de BELSEY et obs 2 de VENTURINI) et montre un orifice lobaire punctiforme s'obturant complètement à l'expiration.

. On peut en rapprocher les sténoses bronchiques essentielles ou congénitales, sténoses localisées à l'échelon lobaire dans les observations 3 et 4 de BOLANDE, et segmentaire dans celle de HAMILTON.

Le mécanisme est analogue à celui des malformations orificielles : la lumière bronchique réduite par la sténose, s'obture complètement lors de la " systole bronchique expiratoire ".

- Si le rôle des malformations extra murales est très discuté, celui des anomalies intra murales est généralement admis. Il est cependant assez limité et n'explique qu'un nombre restreint de cas d'emphysème lobaire géant : 9 cas sur les I07 étudiés.

C - Les malformations murales ou anomalies de la paroi bronchique sont de loin les causes les plus fréquentes : nous en avons retrouvé 45 observations, 33 d'entre elles ayant reçu une confirmation histologique.

I) Macroscopiquement :

Il s'agit essentiellement d'une anomalie de consistance soit de toute la bronche lobaire, soit d'une partie de celle-ci : le plus souvent la bronche est molle et flacide, mais il existe des degrés divers et certaines observations ne mentionnent par exemple que des bronches " souples " ou " paraissant faiblement armées ". Les anomalies de position (bronche déviée ou s'ouvrant dans la bronche souche plus bas que normalement) de dimensions (bronche longue et étirée ou inversement de longueur réduite) sont plus rares. Les anomalies de calibre sont au contraire beaucoupl plus fréquentes : les bronches sont étroites et leur lumière très diminuée.

2) Microscopiquement :

Les lésions consistent presque exclusivement en des anomalies cartilagineuses, très bien systématisées et qui réalisent toute une gamme de malformations aussi bien quantitatives que qualitatives.

. Anomalies quantitatives

- a) l'importance topographique des lésions

est variable : si, le plus souvent, le processus pathologique intéresse la totalité de la bronche lobaire (et parfois la bronche souche), nous avons relevé 6 cas où l'anomalie était strictement localisée à un court segment de bronche (obs 2 BELSEY, obs. I BINET, obs 7 BOIANDE, EVANS obs 4 1954 NELSON, et d'OVERSTREET).

Ceci démontre l'importance d'un examen histologique méthodique comportant de nombreuses coupes en séries prélevées tant sur les grosses bronches que sur les moyennes et les bronchioles.

- b) Les lésions observées sont d'autre part d'intensité variable :

. IO observations mentionnent l'absence totale d'anneaux cartilagineux.

. dans I6 autres, il ne s'agit que d'une diminution du nombre de ces anneaux, diminution plus ou moins importante selon les cas.

. Enfin dans 7 cas, les anneaux cartilagineux sont incomplets et n'existent que sur une partie de la circonférence bronchique. Cette dernière anomalie peut d'ailleurs s'intriquer avec la précédente.

. Les anomalies qualitatives :

consistent essentiellement en l'atrophie des arcs cartilagineux qui sont courts, peu épais, mal limités. Les cellules typiquement cartilagineuses sont peu nombreuses. Il existe par contre de nombreuses cellules d'aspect étoilé, mésenchymateux, non encore différenciées en cellules cartilagineuses typiques, et séparées entre elles par une substance fondamentale peu abondante. DUFRANC, FOURNIER et DE BRUX ont insisté particulièrement dans le compte rendu histologique de leurs observations sur ce caractère immature " foetal " du tissu cartilagineux.

La substance fondamentale ou chondroïde présente d'autre part des anomalies tinctoriales que le Pr NEZELOFF a particulièrement étudiées :

" La substance chondroïde est peu abondante. Elle est peu métachromatique et prend facilement les colorants basophiles. La technique de WILDER peut y mettre en évidence des fibres réticulaires pré-collagènes. Sa faible affinité tinctoriale pour les colorations de LISON et de HOTCHKISS semble indiquer un défaut quantitatif d'acide hyaluronique et d'acide chondroïtine sulfurique ".

. 4 observations : celles de BINET (cas 2) HOLZEL, JOSEPH et NEILSON (cas 2, 1957) font état de ces anomalies tinctoriales de la substance fondamentale cartilagineuse. Il est vraisemblable que de telles anomalies sont en réalité beaucoup plus fréquentes.

3) Dans plusieurs cas (8 dont les 4 observations de HIGH) l'examen histologique a décelé des anomalies des bronches macroscopiquement normales,

Inversement, on retrouve dans I2 observations des anomalies macroscopiques de consistance et de calibre qui n'ont pas reçu de confirmation histologique. Ces observations, à priori paradoxales, demandent à être analysées :

. 6 d'entre elles ne comportent pas d'examen histologique (PEEIER et PHILIPS, GROSS et LEWIS, SHAW cas I et 2, SLOAN cas I, WOOD et WHITE)

. 2 observations font état d'une anomalie associée de la topographie bronchique sous forme d'une bronche accessoire à topographie apico-dorsale (BAILLY cas 3) ou d'une petite bronche trachéale (BAILLY cas 2).

. Dans l'observation n° I de BAILLY, les bronches du lobe emphysémateux paraissent au cours de l'intervention " de petit calibre et faiblement armées ". A l'examen histologique le tissu cartilagineux est normal mais par contre il existe un " aspect de dégénrescence de l'épithélium avec fibrose sous épithéliale et péri bronchique ". Cette observation est la seule à mentionner de telles lésions de la paroi bronchique, dans les autres, au contraire " la muqueuse, les glandes bronchiques et l'armature musculo-élastique semblent dans les limites de la normale ".

. Enfin, dans 3 observations : SLOAN (cas 2), MARIE (I956) et EHRENHAFT (cas 2) l'examen histologique des bronches macroscopiquement " molles, étroites et grêles " n'a révélé aucune lésion. Il s'agit dans deux d'entre elles d'examen de pièces opératoires et des malformations cartilagineuses

localisées à l'origine de la bronche ont pu rester dans le moignon bronchique. D'autre part elles ne font pas mention de la pratique des techniques de coloration spécifiques des anomalies qualitatives : HOTCHKISS, MAC MANUS.

Ces dernières observations sont en fait des exceptions, elles ne sauraient diminuer l'importance des malformations cartilagineuses dans la pathogénie de l'emphysème lobaire géant.

Une objection toutefois a été formulée : le principe de malformation du tissu cartilagineux bronchique ou bronchomalacie, et surtout d'anomalies de la substance chondroïde ou chondromalacie s'accorde mal avec le caractère restrictif de localisation des lésions. SLOAN pense que cette " bronchomalacie n'est qu'apparemment localisée et affecte en réalité la totalité de l'arbre bronchique " ce qui explique la possibilité de récidive après exérèse d'un premier lobe emphysémateux.

- Nous avons vu que ces cas de récidive après lobectomie sont très peu nombreux.

- D'autre part, dans 7 observations d'emphysème lobaire par malformation du cartilage bronchique, il a pu être procédé à un examen histologique complet de tout l'arbre bronchique (vérification post mortem en l'absence de traitement chirurgical). Aucune d'entre elles ne mentionne de diffusion des lésions.

EVANS (1949) rapporte un cas d'emphysème diffus des deux poumons. L'autopsie révèle l'existence de kystes bronchogéniques au niveau de la bifurquation trachéale, comprimant les deux bronches souches et " semblant faire partie de leur paroi ". A l'examen histologique, il est constaté une absence d'anneaux cartilagineux, mais seulement en regard de ces kystes.

4) Mécanisme pathogénique :

Comment les malformations de la paroi bronchique à type de bronchomalacie peuvent-elles réaliser le mécanisme de " check valve " ?

- Les altérations de la paroi déterminent une diminution de la lumière bronchique et, comme l'a vérifié la bronchoscopie, celle-ci s'obture totalement lors de la " systole bronchique expiratoire ".

- L'expérience de VERMEIL est particulièrement démonstrative de ce mécanisme :

Une vessie de caoutchouc est adaptée à l'extrêmité d'un tube de verre. Ce dernier est prolongé à l'intérieur de la vessie par un tube de caoutchouc. Au fur et à mesure de l'insufflation d'air dans le ballon, le calibre du tube de caoutchouc diminue. Lorsqu'une certaine pression d'air est obtenue, on arrête l'insufflation : le ballon reste gonflé car le tube de caoutchouc se collabe, constitue une valve, et ne permet pas à l'air de s'échapper.

III - INSUFFISANCE DES THEORIES ALVEOLAIRE ET BRONCHIQUE : DANS UN TIERS DES CAS L'ETIOLOGIE N'EST PAS DECELEE

A l'instar de notre première observation, 34 autres demeurent inexpliquées. Ce sont elles qui vont maintenant faire l'objet de notre étude.

I) Un doute pourrait être émis quant à la valeur des examens anatomo-pathologiques. Cette objection n'est valable en fait que pour 3 observations. Dans toutes les autres, au contraire, cet examen offre des garanties suffisantes et I9 observations mentionnent expressément l'absence d'anomalie bronchique aussi bien macroscopique que microscopique. Précisons toutefois que les techniques de coloration (HOTCHKISS MAC MANUS) destinées à déceler les anomalies qualitatives cartilagineuses sont loin d'être couramment urilisées.

2) L'explication fournie par ROBERTSON ROSS du peu de fréquence des replis muqueux retrouvés à l'origine de la maladie, peut s'appliquer par extension à toute l'étiologie bronchique : les anomalies strictement localisées à la partie toute proximale de la bronche demeurent, après exérèse dans le moignon bronchique; elles échappent ainsi à l'examen anatomo pathologique.

Or les 34 cas que nous étudions ont tous été opérés

et l'examen anatomo pathologique a donc été effectué sur pièce opératoire. Dans 3 de ces cas, l'évolution défavorable malgrè l'intervention a permis une vérification; non complétée cependant d'examen histologique des bronches.

3) Une autre hypothèse est émise par le Professeur JOSEPH et le Professeur NEZELOFF qui admettent " par analogie avec le stridor laryngé congénital, que la chondromalacie est un phénomène transitoire, correspondant à une sorte d'immaturité des cartilages et qui pourrait guérir spontanément en quelques mois ". Lorsque la lobectomie est pratiquée tardivement, les lésions initiales de bronchomalacie ont disparu. Cette hypothèse implique le maintien secondaire de l'emphysème, après guérison du facteur déclenchant initial.

Nous n'avons relevé que 5 observations (sans compter notre première observation VA ..) de lobectomies effectuées après le 7ème mois, mais peut-être les lésions de bronchomalacie disparaissent elles avant cet âge ?

4) Nous avons fait par ailleurs une statistique de l'âge de début et de la topographie de ces 34 cas inexpliqués. Elle est absolument superposable à celle que nous avons établie pour les 107 cas retrouvés.

De même, les aspects clinique:, radiologique et évolutif n'offrent aucune particularité.

Pour EHRENHAFT : un accouchement difficile avec réanimation trop intense ou prolongée à la naissance peut être à l'origine de la maladie. Cette hypothèse s'accorde mal avec le caractère localisé, lobaire de la maladie. Elle n'expliquerait en outre, qu'un nombre très limité de cas: 5 observations seulement font mention de réanimation à la naissance.

5) Nous avons vu que, dans certains cas, l'importance du processus emphysémateux est telle que le lobe pathologique fait hernie dans le médiastin antérieur, parfois dans l'hémithorax opposé. Cette hernie est habituellement considérée comme une conséquence de la maladie. WHITE estime au contraire, qu'elle en est à l'origine en créant un mécanisme de " check valve " par coudure de la bronche. Cette hypothèse est acceptable lorsqu'il existe une malformation du médiastin comme dans les observations de GROSS et LEWIS et de LEWIS et POTTS ... malformation reconnue à l'intervention et elle même traitée chirurgicalement . Sinon le problème reste posé, car rien n'explique cette hernie spontanée du parenchyme pulmonaire dans un médiastin initialement normal.

- Toutefois, si l'on fait abstraction du facteur déclenchant de l'emphysème, on entrevoit la possibilité du maintien secondaire de cet emphysème par la coudure de la bronche.

- Cette hernie médiastinale n'est pas constante et la coudure secondaire de la bronche qu'elle entraine n'est pas le mécanisme commun de tous les cas inexpliqués d'emphysème lobaire géant.

Mais cet emphysème, une fois créé, ne peut-il, par sa masse même et la pression intra thoracique qu'il développe, engendrer un dysfonctionnement bronchique soit à type de compression, soit également à type de coudure même en l'absence de hernie ?

- Une bronchoscopie a été effectuée dans 9 de ces 34 cas :

- elle s'est avérée normale dans 6 de ceux-ci
- dans les 3 autres elle a mis en évidence un tel dysfonctionnement bronchique, non retrouvé à l'examen anatomo pathologique de la pièce opératoire :

Ob. I de JEWETT : compression de la bronche souche au niveau de l'orifice de la bronche lobaire supérieure gauche.

Ob. I de JEWSBURY : bronche souche gauche étroite et coudée.

Ob. de SILVER : Bronche lobaire partiellement collabée.

- Si l'on admettait ainsi la possibilité du maintien secondaire de l'emphysème par dysfonctionnement bronchique, quels pourraient

être les facteurs déclenchants de l'emphysème initial ?

Ce sont les causes de l'emphysème obstructif acquis telles que :

- à la naissance : l'inhalation de liquide amniotique ou l'obstruction par " bouchon muqueux "

- à la période néo-natale : le mauvais fonctionnement respiratoire central (JEUNE), la fausse route alimentaire, et surtout l'infection bronchique.

. Or dans 7 observations, les signes cliniques sont apparus dès la naissance, et dans 4 autres dès la première semaine.

Les observations qui font mention d'un accident pouvant éventuellement jouer ce rôle de facteur déclenchant sont rares : infection respiratoire dans les observations de WILLIAMS, NELSON - 1957 cas I - et HENRY WILLIAM .. oedème de la muqueuse bronchique dans celle de GIRAUD... mucosités abondantes dans celle de FISHER (1958). Mais nous savons que de tels accidents peuvent passer inaperçus.

Nous pourrions ainsi dans notre première observation rattacher la cause de l'emphysème à l'épisode infectieux initial, d'autant que les radiographies pulmonaires effectuées pendant cet épisode infectieux

montraient déjà une image d'emphysème localisé.

EN RESUME , plusieurs hypothèses peuvent être envisagées pour expliquer la pathogénie de ces emphysèmes lobaires géants où l'étiologie demeure inconnue. La plupart d'entre elles manquent cependant d'arguments anatomo pathologiques précis et aucune d'elles ne permet d'expliquer l'ensemble de ces cas. Cette objection est d'ailleurs valable pour l'ensemble des théories pathogéniques de la maladie dont la plus satisfaisante et la plus représentative quant au nombre des observations, est la théorie de l'emphysème obstructif par malformation cartilagineuse bronchique.

OBSERVATIONS AVEC ANOMALIES MACRO ET MICROSCOPIQUES DES ANNEAUX CARTILAGINEUX

REFERENCE	AGE DU DEBUT CLINIQUE	TOPOGRAPHIE	BRONCHOSCOPIE LIPIODOL	TRAITEMENT	EVOLUTION	ANA PATHOLOGIE MACROSCOPIQUE	MICROSCOPIQUE
NELSON R.L. 1932	4mois I/2	L S G	-	-	mort	I°Bronche lobaire molle atrophiée 2° Petite bronche trachéale	Pas de cartilage atrophie cartilagineuse
OVERSTREET 1939	I mois	L S G		ponction aspirat.	mort à 4moisI/2 broncho-pneumonie	rétrécissement de la bronche lobai-	arc cartilagineux incomplets
FERGUSSON 1944 Cas n° I	-	Poumon gauche	déviation et torsion de l'arbre trachéo-bronc.	-	-	anomalie de la bronche souche gauche	Cartilage insuffisant
Cas n° 2	-	Poumon gauche	déviation et torsion de l'arbre trachéo-bronc.	-	-	applatissement de la bronche souche gauche	absence de cartilage
EVANS 1949	3 mois	2 poumons	-	-	mort	bronches souches comprimées par des kystes bronchogéniques	absence d'anneaux cartilagineux en regard de ces kystes
FISHER 1952 cas n° I	I mois	L M D	-	lobect.	guérison	repli muqueux à l'origine de la bronche lobaire	hypoplasie cartilagineuse de la bronche lobaire
CHRISTAENS 1954	I8 mois	L S D L M D	-	-	mort	I°association à cutis laxa 2°bronches grêles de calibre réduit	absence d'arcs cartilagineux

NELSON T.Y.1954 cas n° I	dès la naissance	L S G	-	ponction aspiration	mort	bronche lobaire molle compressible	absence totale de cartilage ds LSG Le cartilage réap. ds les bronchioles
NELSON 1954 cas n° 2	2 mois	L S D	-	lobect. à 17mois	guérison	bronche molle	hypoplasie cartil. très importante de la bronche lobaire
cas n° 3	4 semaines	L S G	-	lobect.	mort	-	insuffisance cart. de la bronche lob.
cas n° 4	3 mois	L S D	rétrécissement de la bronche lobaire	lobect.	guérison	bronche lobaire	défaut cartilagin. de la bronche lob. avec certains segments normaux
cas n° 5	3 mois	L S G	-	lobect.	guérison	-	insuffisance en cartilage de la bronche lobaire
cas n° 6	-	L S D	-	lobect.	guérison	-	insuffisance en cartilage de la bronche lobaire
JEWSBURY 1955	2 semaines	L S G	lipiodol:pas d'injection à gauche normal à droite	lobect.	guérison	-	absence de cartilage dans la bronche lobaire
BOLANDE 1956	2 mois	L M D	-	lobect.	guérison	-	cartilage insuffisant dans la bronche lobaire
cas n° 7	I semaine	poumon gauche	lipiodol : pas d'anomalie bronchique	-	mort	-	absence d'anneaux cartilagineux dans les 2/3 distaux de la bronche souche I/3proximal normal

HIGH I956 4 cas	2è semaine	I seul lobe	bronchoscopies normales	lobect.	guérison	pas d'anomalie	absence de cartilage dans les bronches moyennes et bronchioles
HOLZEL I956	naissance	L S G	-	lobect.	guérison	Bronche lobaire bifide : 2 tronçons	bronches lobaires quelques plaques de cartilage absence totale ds les bronch.moyen.
COTTOM I957 cas n° 4	5ème jour	L S D	-	lobect.	guérison	-	minuscules ilôts de cartilage dans les bronc.intralobaires musculature bronch. déficiente
NELSON T.Y.I957 cas n° 2	naissance	L S G	-	lobect	guérison	Bronche lobaire molle	quelques plages de cart. d'aspect immature dans la bronche lobaire
cas n° 4 (obs.9 de l'auteur)	6 mois	L S D	-	lobect.	guérison	Ilobe accessoire supérieur droit bronches molles	cartilage insuffisant
BELSEY I958 cas n° 2	5ans I/2	L S G	lipiodol:pas d'injection de la bronche lobaire	lobect.	guérison	I°atresie de la bronche lobaire à sa partie tte proximale 2°anomalie du trajet des art.pulm. du L S G	à cet endroit paroi réduite à 2 masses cartilagineuses
BINET J.P. I958 cas n° I	4 moisI/2	L S D	-	lobect.	guérison.	-	atrophie et segmentation du cartilage de la bronche lobaire à sa partie tte proximale

BINET J.P. I958 cas n° 2	naissance	L S D	-	lobect.	guérison	-	atrophie et segmentation du cartilage de la bronche lob. absence totale ds les bronches segm. anomalies trinctor.
FOURNIER I958 cas n° I	naissance	L S D	-	lobect.	guérison	bronches molles	cartilage bronchique insuffisant et d'aspect foetal
FOURNIER I958 cas n° 2	naissance	L M D	-	lobect.	guérison	bronche mince et flacide	absence presque tle de cartilage ds la bronche lobaire quelques plages d'asp. foetal
JOSEPH I958	I mois	L S G	-	ponction aspiration	mort	-	arcs cartilagineux courts peu épais et peu nombreus dans la bronche lobaire anomalies trinctor.
CORNET I959 cas n° 2	6 mois	L S G	-	lobect.	guérison	-	bronches intra lob. sans armature cart. portion para pédiculaire normale
DUFRANC I959	naissance	L M D	-	lobect.	guérison	-	pauvreté et immaturité des formations cartilagineuses de la bronche lobaire
STOVIN I959	8 mois	L S D	orifice étroit de la bronche lob. lipiodol:pas d'injection	lobect.	guérison	-	cartilage bronchique absent ou d'apparence hypoplasique

OBSERVATIONS AVEC ANOMALIES BRONCHIQUES MACROSCOPIQUE							
PEELER I922	2 mois	L S G	rétrécissement de la bronche lobaire	-	mort	rétrécissement de la bronche lobaire	-
GROSS I945	naissance	L S D	bronche lobaire très étroite	ponction puis lobect.	guérison	I°bronche lobaire étroite et semblant non cartilagineuse 2°malformation du médiastin antérieur " reconstruit"à l'intervention	-
SHAW I952 cas n° I	2 semaines	L S G (segm. dorsal)	lipiodol : pas d'inject. des bronc. pathol.	lobect.	guérison	I°bronches flacides non cartilagineuses 2° Thorax en entonnoir	-
SHAW cas n° 2	2 semaines (réanimation)	L M D	applatissement de la bronche lob.à l'expir.	lobect.	guérison	broncholobaire flacide semblant non cartilagineuses	
WOOD I952	2 semaines	L S D	bronche lobaire déviée à drte et en avant	lobect.	guérison	bronche lobaire molle,collabée	pas d'histologie des grosses bronc. cartilage normal ds les ptes bronc
EHRENHAFT I953 cas n° 2 (=obs 3 auteur)	I2ème jour	L M D	-	lobect.	guérison	bronche lobaire étroite et grêle	histologie normale
SLOAN I953 cas n° I	naissance	L M D	les parois bronchiques se collabent à l'expir.	lobect.	récidive	pas d'anomalie au niveau des bronches	histologie normale

SLOAN I953 cas n° 2	3ème jour	L S G	-	lobect.	récidive bilaté-	bronche lobaire se comprime facilement	anneaux cartilagineux normaux
BAILLY I956 cas n° I	I mois I/2 (cyanose à la naissance	L S D	-	lobect. à I9mois	guérison	bronche lobaire parais sant de petit calibre et faiblement armées	cartilage normal épithélium dégénérescent fibrose sans épithél et péribronch.
BAILLY cas n° 2	2 mois	L S D	-	lobect.	guérison	I°petite bronche trachéale 2°Bronche lobaire de petit calibre	aspect inflammatoire de la bronche souche
cas n° 3	3 ans	L S G	déviation à drte de l'arbre trac. bronchique rétrécissement bronche souche gauche lipiodol:aspect atrophique de la bronche lobaire supérieure gauche	lobect.	guérison	I°bronche accessoire à topographie apico postérieure 2° bronche lobaire grêle	pas d'anomalie cartilagineuse
MARIE I956	2ème jour	L S D	bronchoscopie normale lipiodol:pas d'injection du L S D	intervention à 20jours	mort à 6 mois broncho pneumonie	Bronche lobaire molle depressible, de calibre réduit	histologie bronchique normale

OBSERVATIONS AVEC MALFORMATIONS ENDOBRONCHIQUES

ROYES I938	découverte à 36 ans	L M D	-	-	-	repli de la muqueuse au niveau de la broncheche lobaire	-
LEAHY I949	2 mois	L S G	repli muqueux à l'orifice de la bronc.lob.	lobect.	Guérison	repli muqueux à l'orifice de la bronche lobaire	-
ROBERTSON I95I ROSS cas n° I	IO jours	L S D	bronchoscopie normale	ponction aspiration	mort à 6 mois	repli muqueux à l'origine de la bronche lobaire et sténose de cette bronche	-
cas n° 5	5 mois	L M D	repli muqueux	ponction et à 3 ans lob.	guérison	repli de la muqueuse à l'origine de la bronche lobaire	pas d'anomalie cartilagineuse
BOLANDE I956 cas n° 3	7 semaines	L S G	la bronche souche gauche parait comprimée et obstruée	lobect.	guérison	sténose de la bronche lobaire	paroi bronchique épaissie cartilage normal
VENTURINI I957 cas n° 2	naissance	L S D	orifice punctiforme de la bronche lobaire	lobect.	guérison	malformation semblant congénitale de l'orifice lobaire	cartilage normal
BELSEY I958 cas n° I (obs.6 auteur)	naissance	L S D	orifice punctiforme de la bronche lobaire	lobect.	guérison	atrésie congénitale de l'orifice lobaire	pas d'anomalie cartilagineuse
HAMILTON I958	3 mois I/2	L M D	bronchoscopie normale lipiodol le territoire du lobe moyen parait très augmenté	lobect.	guérison	sténose essentielle des bronches segmentaires juste après leur naissance de la bronche lobaire	pas d'anomalie cartilagineuse

OBSERVATIONS DE MALFORMATIONS EXTRA MURALES ... COMPRESSION EXTRINSEQUE							
LEWIS I95I	9 semaines	L M D	-	lobect.	guérison	malformation du médiastin antér. avec communication des 2 plèvres (réfection du médiastin à l'intervention -coudure de la bronche lobaire	pas de malformation bronchique
MARIE I95I	I mois	L S G	-	-	mort	compression de la bronche lobaire par 2 kystes mucoïdes parahilaires	.pneumonie lipidique associée .dystrophie du tissu élastique des cloisons interalvéolaires
ROBERTSON I95I ROSS. cas n° 3	4 mois I/2	L S D	normale	ponction	mort	bronche lobaire comprimée par I veine pulmonaire anévrysmale paroi bronchique mince à ce niveau	pas d'histologie du cartilage
FISHER I952 cas n° 2	3 semaines	L S G	-	lobect.	guérison	canal artériel	-
cas n° 3	7 mois	L S G	-	lobect.	guérison	- canal artériel	-
RAZEMON I952	2 semaines	L S G	-	thoracotomie	mort	-canal artériel -persistance du trou de Botal	
SLOAN I953 cas n° 4	I semaine	L M D	bronche lobaire se collabe à l'expiration	lobect.	persistance emphys. général.	- communication inter ventriculaire	anneaux cartilag normaux

VAN EPPS I955 cas n° 3 (addendum de la publication)	4 mois I/2	L M D	-	lobect.	mort	-communication inter auriculaire	histologie bronchique normale
BOLANDE I956 cas n° 4	3 semaines	L S G	trachée déviée à droite bronche lobaire étroite lipiodol normal	lobect.	guérison	-rétrécissement de la bronche lobaire -canal artériel	pas d'anomalie bronchique
COTTOM I957 cas n° I	naissance	L S G	-	lobect. et valvulotomie pulmon.	mort	-malformation du septum interventriculaire - sténose pulmonaire +aplasie du rein gauche	-
cas n° 3	naissance	L S G	-	lobect. et ligature du canal	guérison	-canal artériel -malformation du septum interventriculaire	-
cas n° 5	naissance (réanimation)	L S G	-	lobect. et ligature du canal	guérison	- canal artériel + fente palatine +pouce bifide	-
cas n° 6	5 semaines	L M D	-	lobect.	guérison	- malformation du septum interventriculaire +malformation du sacrum	-
JEWETT I958	naissance (césarienne, réanimation)	L M D	-	lobect.	guérison	-canal artériel (ligaturé dans un 2è temps)	bronches normales

OBSERVATIONS SANS ETIOLOGIE DECELEE - EVOLUTION SPONTANEMENT PROLONGEE						
DAUMET I95I	Découverte systématique à I5 ans	L S G	bronche lobaire refoulée vers le bas	thoraco tomie	stabili sation séquelle radiol.	pas d'étiologie
HARTER I953 cas n° I	4 mois	L S D	-	ponction aspira- tion	améliora tion puis guérison	" -
GUIVARCH I954 cas n° 2	7 mois	poumon gauche	-	traite- tement médical symptom.	améliora tion puis guérison	" -
KORNGOLD I954	naissance	L S D	-	ponction aspira- tion	guérison clinique & radiol.	" -
cas n° 2	naissance	L S G	-	ponction aspira- tion	guérison clinique & radiol.	" -
NELSON I957 cas n° 3 (obs. 8 auteur)	I mois	L M D	normale	-	évolution spontan. régressive clinique & radiol.	

OBSERVATIONS SANS ETIOLOGIE						
GIRAUD I950	6 semaines	L S G	-	Ière lobect. française	guérison	-oedème de la muqueuse des branches segmentaires
ROBERTSON I95I ROSS. cas n° 2	2 semaines	L S D	-	lobectomie	guérison	pas de cause retrouvée
cas n° 4	2 mois	L S G	-	lobectomie	guérison	" "
FISHER I952 cas n° 4	I7 jours	L S D	-	lobectomie	guérison	" "
cas n° 5	7 semaines	L S G	-	lobectomie	guérison	" "
WILLIAMS I952	naissance	L M D	inflammation de la muqueuse bronchique	T. médical puis lobectomie à I7 mois	amélioration guérison	pas d'anomalie bronchique rupture des cloisons inter alvéolaires assez fréquente
EHRENHAFT I953 cas n° I	4 mois (réanimation)	L S G (segments apical et antérieur)	-	résection segmentaire	guérison	pas d'anomalie bronchique ni du tissu élastique
cas n° 3	Ière sem.	L M D	-	lobectomie	guérison	pas d'anomalie décelée
HARTER I953 cas n° 2	23 mois	L M D	-	lobectomie	mort par sarcome associé	-
cas n° 3	I0 jours soeur du cas précédent	L M D	-	lobectomie	guérison	pas d'anomalie
SLOAN I953 cas n° 3	7 semaines	L S G	normale	lobectomie	guérison	" "

BOLONIK I954	2 semaines	L S G	-	lobectomie	guérison	pas d'anomalie
DEBORD I954	naissance	L S G	normale	lobectomie	guérison	pas d'anatomo pathologie
GUIVARCH I954 cas n° I	5 mois	L S G	-	lobectomie	guérison	pas d'anomalie bronchique
HENRY WILLIAM I954	IO ans découverte d'examen systématique	L S D segment post L I D segm sup et lat basal	normale lipiodol: mauvaise injection ds la part. postéro latérale du champ droit	segmentectomie	guérison	pas de précisions histologiques bronchiques
WHITE JONES I954	2 jours	L S G	Normale	lobectomie	guérison	pas d'anomalie bronchique
JEWSBURY I955 cas n° I	naissance	L S G	bronche souche gauche étroite et coudée	lobectomie	guérison	pas d'anomalie bronchique
VAN EPPS I955 cas n° I	naissance	L M D	-	lobectomie	guérison	" "
cas n° 2	2 semaines	L M D	-	lobectomie	guérison	" "
BOLANDE I956 cas n° I	2 semaines	L S D	-	lobectomie	guérison	bronchiloes dilatées ... pas d'autre anomalie
cas n° 2	6 semaines	L M D	-	lobectomie	guérison	bronches normales
cas n° 5	naissance	L I D	-	lobectomie	guérison	bronches normales
MATHEY I956 obs. 5 auteur	2 ans	L I D	-	lobectomie	guérison	pas d'anomalie bronchique

SILVER I956	I semaine	L S G	bronche lobaire partiellement collabée	lobectomie à 20 mois	guérison	aucune anomalie bronchique
COTTOM I957 cas n° 2	6 semaines	L S G	-	lobectomie	guérison	pas de cause retrouvée
NELSON TY I957 cas I obs 6 auteur	naissance	L S G	-	lobectomie	guérison	aucune anomalie bronchique
VENTURINI I957 cas n° 2	2 semaines	L S G	-	lobectomie	guérison	alvéoles de type foetal sur certaines coupes .. pas d'anomalie bronchique
BINET I958 cas n° 3	3 semaines	L S G	-	lobectomie	mort suites opératoires	pas d'ana path. microscopique
EGAN I958	I mois réanimation	L S G	l'orifice de la bronche lobaire ne peut être vu.	lobectomie	guérison	pas d'anomalie
FISHER I958	2 jours	L M D	qq. mucosités	lobectomie à 7 jours	guérison	pas d'anomalie bronchique
JEWETT I958 cas n° I	2 mois réanimation	L S G	bronche souche comprimée .. on ne peut voir l'orifice de la bronche L S G	lobectomie	guérison	bronches normales
cas n° 2	I jour réanimation	L M D	-	lobectomie	guérison	bronches normales
cas n° 3	4 semaines	L M D	normale	lobectomie	guérison	bronches normales
CORNET I959 cas n° I	2 jours	L I G	-	lobectomie	guérison	bronches normales

C O N C L U S I O N

L'emphysème lobaire géant du nourrisson est une affection rare, de connaissance relativement récente : nous en avons retrouvé et étudié I07 observations, dont 79 publiées depuis I953.

L'analyse de ces observations ainsi que des deux cas, par nous rapportés, autorise les conclusions suivantes :

I - Le tableau clinique de la maladie est remarquablement constant et peut être schématisé ainsi :

a) les symptomes apparaissent très précocément : parfois dès la naissance, souvent au cours des deux premiers mois, presque toujours avant la fin du cinquième mois.

b) le début apparent de la maladie est habituellement brutal, mais l'anammèse retrouve fréquemment l'existence dans les semaines antérieures, d'une gêne respiratoire discrète, apparaissant par exemple, au moment des repas de l'enfant.

c) Les antécédents familiaux ou obstétricaux n'offrent, dans la majorité des cas, aucune particularité.

d) Les signes fonctionnels pourraient être ceux d'une broncho-pneumopathie aigue, mais :

- ils ne s'accompagnent d'aucun signe infectieux.

- et l'examen clinique révèle l'existence d'un hémithorax hypersonore, respirant mal et refoulant les organes adjacents.

2 - Le diagnostic de la maladie est avant tout un diagnostic radiologique qui repose sur :

a) des données positives essentielles qui sont :

- l'existence d'une hyperclarté homogène, considérable, de tout un hémithorax ou de sa majeure partie.

- la présence d'une fine trame parenchymateuse au sein de cette hyperclarté.

- le refoulement des éléments voisins : diaphragme, coeur et médiastin.

b) les arguments négatifs tels que l'absence de moignon pulmonaire, d'image arrondie ou cavitaire, de liseré ou de contour, de niveau liquide et de corps étranger bronchique.

Ceci élimine l'éventuel diagnostic de pneumothorax ou de kyste aérien, de pneumatocèle ou d'emphysème bulleux.

3 - Comparativement, les arguments fournis par les examens complémentaires apparaissent beaucoup plus contingents. La pratique de ces examens dépend en outre, de l'intensité des signes fonctionnels.

a) La bronchographie lipiodolée donne des résultats topographiques relativement constants : elle précise le caractère lobaire de l'affection et désigne le lobe qui est en cause. Son indication est, toutefois, limitée par l'intensité de la gêne respiratoire.

b) La bronchoscopie a pour but essentiel d'éliminer l'hypothèse d'un emphysème obstructif par compression tumorale ou ganglionnaire, par infection bronchique localisée, et surtout, par corps étranger. Ses données positives sont beaucoup moins constantes. Cet examen peut être effectué malgrè l'importance de la gêne respiratoire : il est alors pratiqué sous anesthésie générale, avec possibilité d'oxygénothérapie per-opératoire, immédiatement avant l'intervention chirurgicale.

4 - Les formes cliniques symptomatiques et évolutives sont exceptionnelles. Assez fréquentes sont les formes associées à des malformations et notamment à des cardiopathies , ce qui laisse présumer de la nature malformative de la maladie.

5 - L'évolution en l'absence de traitement chirurgical est pratiquement toujours fatale :

- L'inefficacité du traitement médical pourrait être un argument diagnostique supplémentaire.

- Le traitement par ponction aspiration est inutile et dangereux..

Dès le diagnostic posé, l'indication opératoire est absolue, et la lobectomie est actuellement le seul traitement de la maladie. Dans la majorité des cas, elle assure la guérison; les suites opératoires sont habituellement simples et le pronostic fonctionnel lointain est excellent.

6 - La maladie se caractérise anatomiquement par la distension homogène et uniforme de tous les alvéoles d'un lobe pulmonaire, très souvent un lobe supérieur, et l'augmentation considérable du volume de ce lobe.

Dans certains cas, telle notre première observation, la distension alvéolaire est telle qu'elle a abouti à la formation de bulles périphériques par rupture des cloisons alvéolaires. Il s'agit là d'une modalité purement mécanique de la maladie.

7 - La pathogénie de l'affection n'est pas entièrement élucidée. Si les hypothèses sont nombreuses, aucune d'elles ne permet à elle seule d'expliquer l'ensemble des cas d'emphysème lobaire géant. La théorie la plus satisfaisante et quantitativement la plus représentative est celle de l'emphysème obstructif par malformation du cartilage bronchique.

. . . . .

-:-:-:-:-:-

Vu, le Président de Thèse

Professeur M. LAMY

Vu, le Doyen de la Faculté

Professeur L. BINET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

I - ADAM J.M.H. -
Les cavités gazeuses pulmonaires apparemment congénitales du nourrisson
Thèse Médecine - Paris I955

2 - ALBERT H.M. et POTTS W.J. -
Congenital lung cysts in infants
Pediatrics I953 - I2, 3 , p. 283 - 287

3 - APERT E., GIRARD L. et Melle RAPOPORT -
Dilatation broncho alvéolaire chez un hérédo-syphilitique
Soc. de Pédiat., I929, p. I74

4 - BAILLY E. -
Les formations aériennes géantes du poumon chez l'enfant
Thèse Médecine, Lyon I956
Paris, ed. Vigot, I957

5 - BELSEY R.H.R. -
Tension cysts of the lungs in infancy and childhood
British Jour. of Tuberculosis, I958, 52, p. 53

6 - BEZANCON F. et DELARUE J. -
Structure, remaniements et modes de formation des bulles d'emphysème pulmonaire
J. Fr. Méd. et Chir. Thorac., I947, I, 4 p. 209-235

7 - BINET J.P. et NEZELOFF C. -
3 cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson
Mém. Acad. Chirurgie, Paris, Avril I958 ; 84, I2 - I3
p. 377 - 383

8 - BINET J.P. et MEGEVAND R. -
Traitement chirurgical d'un cas d'emphysème lobaire bulleux
Valeur de l'administration post opératoire de cortisone
Helv. Chir. Acta, Oct I959; 26, p. 289-298

9 - BOLANDE R.B., SCHNEIDER A.F. et BOGGS J.B.-
Infantil lobar emphysema
A.M.A. Arch. Path. I956 : 6I , p. 289-294

I0 - BOLONIK S.-
Lobar emphysema
A.M.A. Am. Journal of dis. of Child, Mars I954 : 3, p.87

II - BRUWER A., CIAGETT T. et Mac DONALD Jr. -
Anomalous arteries of the lung associated with congenital pulmonary abnormality
Journal Thoracic Surg. I950 : I96, p. 957-972

I2 - CAFFEY J. -
Regional pulmonary obstructive emphysema in infants and children
Amer. Journ. dis. child; I940 : 60, 3 p. 586-605

I3 - CAFFEY J. -
On the natural regression of pulmonary cysts during early infancy
Pédiatrics, I953 ; 2, I, p. 48

I4 - CASTEX M.P., MAZZEI E.S., REMOLAR et PEDAGE -
Emphysème pulmonaire expérimental
Presse Méd. (Argent.) I947; 34, p. 2I3I

I5 - CASTEX M.P., MAZZEI E.S. -
Aspects cliniques de l'emphysème pulmonaire
Jour. Fr. Méd. et Chir. Thorac. I948 2, I, p. I9-53

I6 - CHEVALIER JACKSON et MANGES W.F.
The diagnosis and the localization of non opaque foreing bodies in the bronchi
Am. Jour. of Roentgenol. I920; 7, p. 277-285

I7 - CHRISTAENS L., MARCHAND-ALPHANT A. et FOUET A. -
Emphysème congenital et cutis laxa
Presse Médicale I954, 62, p. I799

I8 - COMBES A. -
Diagnostic radiologique des emphysèmes lobaires et emphysèmes bulleux chez le nourrisson
Mémoire pour le C.E.S. d'Electroradiologie
Paris I957

I9 - CONTRO S., MILLER R.A., WHITE H. et POTTS W.J. -
Circulation I958 (a) , I7, p. 4I8

20 - CORNET E., KERNEIS J.P., DUPON H. et COIFFARD P. -
Trois cas d'emphysème lobaire géant. - Poumon - Coeur
Juin 1959 ; 15, p. 613 - 621

21 - COTTOM D.G. et MYERS N.A. -
British Med. Journal 1957 ; I, p. 1394

22 - CROSSETT E.S., SHAW R.R. -
Pulmonary resection in the first year of life
Surg. Gynec. and Obst., 1953 : 97, 4, p. 417-424

23 - DAUMET Ph. et LEMELLETIER J. -
Emphysème lobaire simulant une bulle d'emphysème géante
Journal Fr. Méd. et Chir. Thorac. 1951 : 5, 4, p. 430-442
Soc. Path. resp. Sem. Hôpitaux, 1951 : 21, p. 1197

24 - DEBORD R.A. et SIBILISKY C.E. -
Emphysème occlusif congénital traité par lobectomie
Am. Journal diseases Child 1954, 88, p. 775-778

25 - DEBRE R., MIGNON et ODIER DOLFUSS -
Sur le diagnostic de kyste congénital du poumon
Soc. Pédiatrie, 1933 : 31, p. 329 - 332

26 - DEBRE R., LAMY M., MIGNON N. et KAPLAN S. -
Emphysème pulmonaire par obstruction bronchique
Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1938, p. 1025

27 - DEBRE R., LAMY M. et MARIE J. -
Kystes gazeux congénitaux du poumon et emphysème par
obstruction bronchique chez l'enfant
Presse Méd?, 1940 : 48, 90, p. 913-917

28 - DEBRE R., MARIE J., SEE G. et HABIB S. -
La pneumopathie bulleuse extensive
5ème journée de Pneumophtisiologie infantile
Strasbourg 1950

29 - DE CHEHEBAR V.J. et GUAGLIONE R.R. -
Considerationes sobre el enfisema pulmonar en el recien
nacido
Dia Medico, Buenos Aires, Juillet 1957, 29, 49, p.
1664-1666

30 - DIAZ BOBILLO I. , PELLIZA J.M., MOSQUERA J.E., PAZZI H. -
Enfisema obstructivo lobular an un lactante de cuatro meses
Lobectomia : curacion.
Arch. Argent. Pediat. 1955 : 36, 4, p. 178-188

31 - DROUET L., HERBEUVAL et FAIVRE G. -
Le rôle du facteur bronchique dans l'emphysème bulleux
Am. Med. 1946 : 47 , p. 341

32 -DUFRANC P. et MARTIN G. -
Un cas d'emphysème lobaire géant
Poumon - Coeur, Juin 1959 : 15, p. 623 - 627

33 - EGAN R.W., JEWETT T.C. et Mac MANUS -
A.M.A. Arch. Surg., 1958 : 77, p. 584 - 596

34 - EHRENHAFT J.L. et TABER R.E. -
Progressive infantil emphysema. A surgical emergency -
Surgery , 1953, 34 , 3, p. 412-425

35 - ENGELS S. -
The child's lung
London, 1947, Ed. Arnoldt, p. 71-80

36 - EVANS A.W. -
Congenital obstruction of the respiratory tract. Bronchial malformations
Am. Jour. of Roentgenol. 1949 : 62 , 2, p. 177-184

37 - FERGUSSON C.F. et NEUHAUSER E.B.D. -
Congenital advance of the lung and other anomalies of the tracheo-bronchial tree
Am. Jour. Roentgenol. 1944 : 52 , p. 459-471

38 - FISHER C.C., TROPEA F. Jr. et BAILEY C.P. -
Congenital pulmonary cysts. Report of infant trated by lobectomy with recovery
J. Pediat. , 1943, 23, 2, p. 219-223

39 - FISHER H.W., POTTS W.J. and HOLLINGER P.H. -
Lobar emphysema in infants and children
J. Ped. St Louis, 1952 : 41, p. 403-410

40 - FISHER H.W., LUCIDO J.L., LYNXWILLIER C.P. -
Lobar emphysema
J. Am. Medical Association, Janvier 1958 : 166, 4;
p. 340-345

41 - FONTAN A., VERGER P., LAGARDE E. -
Emphysème lobaire du nouveau-né
Arch. Fr. Pédiat. 1954 : II , p. 445
J. Méd. Bordeaux, 1954 : I, p. 57-58

42 - FOURNIER H. -
Deux cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson opérés et guéris
Mem. Acad. Chirurgie Paris, Avril I958 : 84, I2-I3, p. 383-387

43 - GAMMASSOTA -
Morphologie normale et pathologique des cartilages trachéo bronchiques.
Les Bronches, Janvier - Février I955, n° I

44 - GILBERT F.W. and MYERS R.T. -
Intrathoracie tension phenomena in the neonatal period and infancy -
A.M.A. Arc. Surgery, Mars I958 : 76, 3, p. 402-406

45 - GIRAUD P., BERNARD R., COIGNET METRAS M. et HARTUNG G. -
Lobectomie pour emphysème obstructif chez un nourrisson
Sem. Hôp. Paris, I950, p. I483-I484

46 - GROSS R.E. et LEWIS J.E. -
Defect of the anterior mediastinum
Surg. Gynec. and Obst., I945 ; 80, p. 549 - 554

47 - GUIVARCH J. -
L'emphysème lobaire congénital
Thèse Médecine Paris, Janvier I954

48 - HAMILTON L.C. et GILLEPSIE R.W. -
Congenital hypertrophie emphysema
Amer. Jour. Of Roentgenol. Septembre I958 : 80, 3, p. 42I-425

49 - HARTER J.S. -
Discussion du rapport de SLOAN au 33ème Congrès de l'Am. Ass. Thorac. Surg.
San Francisco, I953 . J. Thorac. Surg. I953 : 26, I; p. I7-I8

50 - HENRY W. -
Localised pulmonary hypertrophic emphysema
J. Thorac. Surg. I954 : 27, p. I97-203

5I - HIGH J. et AREY B. -
Lobar emphysema in infants
Am. J. Dis. Child. Novembre I956 : 92, p. 498

52 - HOLZEL A., BENETT E. and VAUGHAM B.F. -
Congenital lobar emphysema
Arch. diseases Childhood, I956 : 3I, p. 2I6-22I

53 - JEUNE, MOUNIER-KUHN et BETHENOD -
Les troubles de la ventilation pulmonaire chez l'enfant en dehors de la tuberculose
Pédiatrie, I95I : 40, p. 57 - II9

54 - JEWETT T.C. et ADIER R.H. -
Surgery, I958 ; 43, p. 926

55 - JEWSBURY -
British J. Surg. I955 : 42, p. 60I

56 -JOSEPH R., NEZELOFF C., RIBIERRE M. et PLAINFOSSE B. -
Le rôle des anomalies des cartilages bronchiques dans la pathogénie de l'emphysème lobaire géant
Ann. de Pédiatrie, Février I958, p. 536-546

57 - KAPIAN S. -
Emphysème par obstruction bronchique chez l'enfant
Thèse Médecine, Paris I939

58 - KORNGOLD H.W. and BAKER J.M. -
Non surgical treatment of unilobar obstructive emphysema of the newborn
Pédiatries, I954 : I4, 4, p. 296-304

59 - KREUTZER R., PELLIZA J.M., POGLILIA C., MOSOPRERA J.E. et CALISTI S. -
Enfisema obstructivo del pulmon en un nino de 55 dias
Lobectomia ; curacion
Arch. Argent. Pediat. I955 : 36, 43, 4 p. I63-I77

60 - LANTUEJOUL P., RIBADEAU-DUMAS L. et HEREAUX -
L'emphysème pulmonaire à la naissance
Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, I947 : 34 - 35
p. I069-I075

6I - LAURENCE F. -
Sur un cas d'emphysème lobaire du nourrisson
Thèse Bordeaux, I955

62 - LAURENCE G. et FOURNIER H.-
L'emphysème lobaire géant du nourrisson
Revue du praticien, I958 : 8 , 24 p. 2794-2796

63 - LEAHY L.J. et BUTSCH W.L.
Surgical managements of respiratory emergencies during firts few xeeks of life
Arch. Surg., I949 : 59, p. 466 - 483

64 - LE HIR M. et GUIGNARD -
Emphysème bulleux. Exérèse
J. Fr. Méd et Chir. Thorac., I953 : 7, 2, p. I56-I60

65 - LEWIS J.E. et POTTS W.J. -
Obstructive emphysema with a defect of the anterior mediastrium
J. Thorac. Surg., I95I , 2I , 438

66 - LOUTSCH H. -
Aspects chirurgicaux de l'emphysème pulmonaire bulleux
Concours médical, Janvier I959 : 8I, p. 2I-24

67 - MARIE J., SERINGE Ph, HERBERT S. et DEBRAY P. -
Etude anatomo-radio-clinique d'un emphysème géant malformatif. Pneumonie lipidique associée
Arch. Fr. Pédiat., I95I : 8, 4, p. 369-379

68 - MARIE J. et SEE C. -
Les kystoïdes pulmonaires congénitaux du nourrisson. Formations aériennes circonscrites d'origine malformative et de déterminisme mécanique
Arch. Fr. Pédiat., I956, I3, p. 820-857

69 - MATHEY J., BINET J.P., GALEY J.P. -
Aspects chirurgicaux de l'emphysème pulmonaire.
Symposium de Chirurgie thoracique, Bruxelles, 22 Mai I955
In Acta Chir. Belg., I955, suppl. 2, p. II2-I35

70 - MATHEY J., BINET J.P. et GALEY J.P. -
Traitement chirurgical de l'emphysème pulmonaire localisé du nourrisson et de l'enfant.
Arch. Fr. Pédiat., I956 : 2, I3, p. II3

7I - MAXWELL J. -
Localised emphysema as sign of incomplete bronchial obstruction
British Med. J. I940 : I, p. 520

72 - MIXTER an CLIFFORD -
Congenital mediastinal cysts of gastrogenie and bronchogenie origin.
Ann. Surg., I929 : I2, p. 7I4

73 - MORSE H.R. et GIADDING S. -
Bronchial obstruction due to misplaced left pulmonary artery
Am. J. Dis. Child., I955 : 89, 3, p. 35I-353

74 - MOUNIER-KUHN P., JEUNE M. et BETHENOD M. -
Considerations sur les troubles de la ventilation chez l'enfant
Pédiatrie, I95I : 40 , 6 , p..45 - 55

75 - NELSON R.L. -
Congenital cystic diseases of the lung
Journ. Pédiat. I932 : p. 233-238

76 - NELSON T.Y. and REYE D. -
Tension emphysema, a surgical emergency in infants
Med. Journ. of Australia 4Ième année, I954 : 4, 9, p.342

77 - NELSON T.Y. -
Tension emphysema in infancy
Arch. dis. childhood, I957 : 32, I6I, p. 38-4I

78 - OVERSTREET R.M. -
Emphysema of a portion of the lungs in the early months of life.
Am. J. Dis. Child. I939 : 57, p. 866-870

79 - PEEIER C.N. et PHILLIPS C.C. -
Some observation of endoscopy. Report of different cases
South Med. and Surg., I922 ; 84, p. 299-303

80 - PIERCE C.B. et DIRSKE P.R. -
Pulmonary pneumotocoele
(localised alveolar or lobular ectasia). Radiology
I937 : 28, p. 65I-657

8I - POLICARD A. -
Documents expérimentaux sur le mécanisme de l'emphysème
J. Fr. Méd. et Chir. Thorac. I948 : 2, 3, p. 262-264

- POLICARD A. -
Considérations histo-physiologiques sur les états de distension alvéolaire
J. Fr Med. et Chir. Thorac. I954 : 8, 6, p. 585-592

- Le Poumon, 2ème édition, Masson I955, Paris

82 - POTTS W. ., HOLLINGER P.H., ROSENBLUM A. -
Anomalous left pulmonary artery causind obstruction to right main branchus. Report of a case
J. Am. Méd. Ass., I954 : I55, I6, p. I409-I4II

83 - QUIST-HANSEN S.P. -
Mutual compression of the right main branchus and an abnormal left pulmonary artery a cases of the death of

a seven weeks old child
Acta poediat. , I949 : 37, I, p. 87-94

84 - RABAUD P. -
L'emphysème lobaire malformatif du nourrisson
Thèse Médecine , Paris, I957

85 - RAZEMON P. et BRETON A. -
Etude radio anatomo-clinique d'un emphysème lobaire supérieur géant chez un nourrisson de un mois.
Arch. Fr. Pédiat., I952 : 9, p. 286-290

86 - ROBERT G. -
L'emphysème pulmonaire congénital
Thèse Médecine, Paris, I950

87 - ROBERTSON R. et JAMES E.S. -
Congenital lobar emphysema
Pediatrics, I95I, 8 p. 794-804

88 - RONZONI C. -
Friuli Medico.
Mai Juin I958 : I3, 3, p. 40I-4I6

89 - ROYES K. -
Localized hypertrophic emphysema
British Med. J. I938 : 2 p. 659

90 - SANTY P., JEUNE M., GALY P. et collab. -
L'emphysème malformatif lobaire géant du petit enfant.
A propos de 4 observations anatomo-cliniques avec guérison par exérèse.
J. Fr. Méd. et Chir. Thorac. I957 : II, 5, p. 457-478

9I - SHAW R.R. -
Localized hypertrophie emphysema
Pediatrics, I952 : 9, p. 220-227

- Discussion du rapport de SLOAN, 33ème Congrès de San Francisco, I953 - J. Thorax. Surg. I953 : 26, I, p I6 - I7

92 - SHERMAN F.E. -
Anomalous cause of left pulmonary artery; a cause of obstructive emphysema in infants
Pediatrics, I959 : 54, I, p. 93-98

93 - SILVER A.W., KIRKLIN J.W., HARRIS L.E. et Mac DONALD Jr. -
Localized hypertrophic emphysema
Disease of the Chest, I956 : 30, p. 458

94 - SLOAN H. -
Lobar obstructive emphysema in infancy treated by lobectomy
J. Thor. Surg., I953 : 26, p. I - 20

95 - STOVIN P.G. -
Congenital lobar emphysema
Thoraw, Septembre I959 : I4, p. 254-262

96 - SWEET R.H. -
Case records of Massachusett's general Hospital
New England Jour. Med. I950 : I49, p. 242

97 - VAN EPPS E.F. et DAVIES D.H. -
Lobar emphysema
Am. Jour. of Roentgenol., I955 : 73, p. 375-386

98 - VAN LECKWYCK F. -
Contribution à l'étude de l'emphysème lobaire congénital par anomalies de la paroi bronchique
Thèse Médecine, Paris, I957.

99 - VENTURINI A. -
Enfisema lobare congenitale
Arch. di. Chir. del torace, I957 : II, 2; p. 209-222

I00 - WHITE H. -
Obstructive emphysema in infancy
Am. J. Dis. Child. I95I : 8I, 6, p. 862-864

I0I - WHITE - JONES R.H. et TEMPIE L.J. -
Congenital lobar emphysema
Arch. Dis. Child. I954 : 29, p. 248-253

I02 - WILLIAMS M.H. -
Localized pulmonary hypertrophie emphysema
J. Thor. Surg. I952 : 24, 5, p. 522-529

I03 - WOOD J., WHITE et BOGGS -
Congenital emphysema - Case report of the children's memorial Hospital Chicago; I952 : I0, p. 3I30-3I34.

. . . . . .

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V•
Téléphone : ODÉon 58-90